

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

N° 541

THÈSE

POUR

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN René, Georges, Henri,

Interne des Hôpitaux de Paris

NE LE 19 JUILLET 1928 A PARIS (20°)

Présentée et soutenue publiquement le 15 juin 1959

**ETUDE CRITIQUE
DES POLYRADICULONEVRITES
A RECHUTES**

**A PROPOS DE 3 CAS OBSERVES
DANS L'ENFANCE**

Président : Monsieur le Professeur LELONG

1959

(Signature)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

N°

THÈSE

POUR

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

JEAN René, Georges, Henri,

Interne des Hôpitaux de Paris

NE LE 19 JUILLET 1928 A PARIS (20°)

Présentée et soutenue publiquement le 15 juin 1959

ETUDE CRITIQUE DES POLYRADICULONEVRITES A RECHUTES

**A PROPOS DE 3 CAS OBSERVES
DANS L'ENFANCE**

Président : Monsieur le Professeur LELONG

1959

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof. à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof. à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof. à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
	N.
	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	CORDIER (G.)
Beaujon	GOSSET (J.)
Cochin	MOULONGUET (P.)
Hôtel-Dieu	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Pitié	FÈVRE (M.)
Saint-Antoine	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Salpêtrière	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Tenon	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	DECOURT (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	LAMY (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	CATHALA (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DELAY (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	N.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	LENÈGRE (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	SOUlié (P.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (G.)
	GENNES (L. de)
	DEROT (M.)
	DAVID (M.)
	GARCIN (R.)
	LACOMME (M.)
	MERGER (R.)
	VARANGOT (J.)
	RENARD (G.)
	AUBRY (M.)
	LELONG (M.)
	MARIE (J.)
	BERNARD (E.)
	MICHAUX (L.)
	COSTE (F.)
	DECHAUME (M.)
	N.
	LEMAIRE (A.)
	N.
	GIROUD (A.)
	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
	SÈZE (S. de)
	VERNE (J.)
Embryologie	
» » (Prof. à titre personnel)	
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	
Histologie	



	MM.
Hgiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hgiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
" " (Prof ^r à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
" (Prof ^r à titre personnel)	BRUMPT (L. C.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
" " (Prof ^r à titre personnel)	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAU (F.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
" (Prof ^r à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
" (Prof ^r à titre personnel)	BARGETON (D.)
" " "	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricaux	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
" " (Prof ^r à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)
Thérapeutique	CONTE (M.)

		MM.
Anatomie.	{	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anatomie pathologique . .	{	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Anesthésiologie.	{	VOURC'H (G.)
Bactériologie.	{	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale. . . .	{	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports . . .		PLAS (F.)
Carcinologie.	{	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie. .		DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie		LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	{	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.) CORNET (A.)
Histologie.	{	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (M ^{me} L.)
Hygiène.	{	BASTIN (R.) DUPONT (V.) DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Maladies infectieuses . . .	{	ALBAHARY (C.)
Médecine légale.	{	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THAYER-ROZAT (J.)
Médecine du travail. . . .		
Neurologie.		
Obstétrique.		

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	{ JOSEPH (R.)	Pneumo phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	{ MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	{ MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	{ POLONOVSKI (G.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	{ ROSSIER (A.)		
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.)	Stomatologie	{ CERNÉA (P.)
	{ LECHAT (P.)		{ CHAPUT (M ^{me} A.), m.c. agr.
Physiologie	DEJOURS (P.)		GRELLET (M.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.), m. conf.	Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.)
	{ pr. s. ch.		{ LAMOTTE (M.)
	KELLERSHOHN	Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	{ GRASSET (J.)
			{ MAYER (M.)
Clinique chirurgicale . . .	{ ABOULKER (P.)	Clinique ophtalmologique .	{ RAVINA (J.)
	{ AMELINE (A.), pr. s. ch.		{ DESVIGNES (P.)
	{ HUGUIER (J.)		{ OFFRET (G.)
	{ OLIVIER (C.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
	{ PADOVANI (P.)		
	{ POILLEUX (F.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ ROUX (M.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	{ VERNE (J.-M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	{ DOMART (A.)	Médecine légale	GAULTIER
	{ PERRAULT (M.)		
	{ RAMBERT (P.)		
	{ THIEFFRY (S.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE	{ BOLTANSKI (E.)
	{ LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . .	M. LENA (J.)
Secrétaires	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{me} ROCHE (L.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	M ^{lle} DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
	{ Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FAMILLE ET MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT :

*Docteur Deniker,
Professeur Guy Laroche,
Docteur L. Rouques.*

EXTERNAT EN PREMIER :

*Docteur Janet,
Docteur Vignalou.*

INTERNAT :

*Docteur de Graciansky,
Docteur L. Rouques,
Professeur M. Lelong,
Professeur Julien Marie,
Professeur agrégé Thieffry,
Professeur Agrégé Bouvrain,
Docteur Ombredanne,
Docteur Guiot.*

ET A MESSIEURS LES DOCTEURS :

*Docteur Alison, Médecin des Hôpitaux,
Docteur Vialatte, Médecin des Hôpitaux,
Docteur Poncet, O.R.L. des Hôpitaux,
Docteur Canlorbe,
Docteur Arthuis,
Madame le Docteur Martin,
Docteur Aicardi.*

ETUDE CRITIQUE
DES POLYRADICULONEVRITES A RECHUTES
(A propos de trois cas observés dans l'enfance)

PREMIERE PARTIE
ETUDE DES OBSERVATIONS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

I. - INTRODUCTION

L'étude des rechutes au cours des polyradiculonévrites n'a pas fait l'objet d'un travail d'ensemble dans notre pays, à l'exception toutefois de la thèse de J. Le Rumeur en 1942, où il n'était pas fait mention des observations anglo-saxonnes ou allemandes et où il n'était traité qu'un aspect de la question, celui des maladies de Guillain-Barré dites « à rechutes ».

A côté de celles-ci, en effet, où l'allure récidivante n'exclut pas une évolution aiguë, on trouve des polyradiculonévrites subaiguës ou chroniques décrites en Allemagne sous le nom de « Rekurrende Polyneuritis » et dans les pays de langue anglaise sous le nom de « maladie de Nattrass » (chronic relapsing polyneuritis) : dans ces cas, des périodes plus ou moins longues d'apparente guérison séparent les différentes rechutes.

Après un bref aperçu historique, nous rapporterons succinctement les observations de la littérature puis nos trois observations personnelles recueillies dans le service de notre Maître, M. le Professeur Agrégé Thieffry. Dans une deuxième partie, nous essaierons de dégager les principaux aspects cliniques et anatomiques de ces observations, les problèmes étiologiques, diagnostiques et thérapeutiques ainsi posés.

II. - HISTORIQUE

F.J. Nattrass (56) est généralement considéré comme ayant décrit en 1921 la première observation de polyradiculonévrite à rechutes. Il rapporte le cas d'un garçon de 19 ans qui guérit d'une quadriplégie flasque à prédominance distale, s'accompagnant de gros nerfs, et qui avait semblablement guéri de deux attaques comparables à 4 ans et à 17 ans.

En fait, il semble bien que la première observation remonte à J. Targowla, en 1894 (78). Eichkorst avait bien décrit en 1890 deux cas de polynévrites à rechutes, mais il y avait un doute sur l'étiologie en raison d'antécédents traumatiques récents.

De même, Ross et Bury (68) avaient rapporté une polynévrite à rechutes affectant deux sœurs, mais il y avait une notion d'éthylisme qui doit faire rejeter l'introduction de cette observation dans le cadre que nous voulons décrire.

Depuis l'observation initiale de Targowla, 50 cas de polyradiculonévrites à rechutes peuvent être dénombrés.

Hoestermann (47), en 1914, décrit les premières observations allemandes authentiques.

André Thomas, en 1931, décrit le premier cas français suivant celui de Targowla (3).

Les premières observations péchaient par leur absence d'examen détaillés, notamment par l'absence de ponction lombaire.

Une lacune importante est liée à l'absence d'examen anatomiques dans la plupart des publications.

Seules les observations de Schaller (73), de Harris et Newcomb (43), de Haymaker (44) et celle d'Austin (7) comportent une étude anatomique.

Austin, en 1958 (7), dans un remarquable article de « Brain » fait le point de la question et, à propos d'un cas personnel, discute le traitement par les hormones surrénaliennes.

III. - OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

Nous ferons maintenant un résumé, plus ou moins bref, suivant l'importance du cas rapporté, des observations de la littérature.

1. J. TARGOWLA, 1894 (78).

Femme de 39 ans, sans antécédent familial, sans antécédent infectieux ou toxique, exerçant le métier de femme de ménage.

— *Début de la maladie* à 19 ans : douleurs de la racine du membre supérieur droit puis, au bout de 3 semaines, paralysie de ce membre à prédominance distale avec chute du poignet. Secondairement, parésie des 2 membres inférieurs, avec paresthésies de la jambe gauche : en même temps, atteinte des paires crâniennes, avec paralysie faciale droite et troubles de la déglutition. Guérison complète en 6 mois avec, cependant, persistance d'une atrophie de la main droite.

— *Première rechute* 3 mois après avec parésies et douleurs des membres, sans atteinte des paires crâniennes. Guérison en 5 mois.

— *A l'âge de 27 ans*, soit après un intervalle libre de 7 ans, *deuxième rechute* : quadriplégie flasque avec douleurs et paresthésies des membres inférieurs, paralysie faciale gauche et paralysie de la déglutition. La guérison est obtenue au bout de 7 mois.

— *A 38 ans*, soit 10 ans après, *troisième rechute* revêtant le même type. Guérison en 8 mois environ, avec persistance d'une atrophie des mains.

2. THOMAS H.M., 1898 (81).

Homme de 28 ans, sans antécédent familial, aucune maladie infectieuse, aucune intoxication.

— *A 19 ans*, paresthésies du pied gauche, puis du pied droit, avec atteinte musculaire discrète des 2 membres inférieurs obligeant le malade à marcher avec une canne. Durée de cet épisode : plusieurs mois, et guérison sans séquelles au bout de 1 an.

— 5 mois après la guérison, *rechute* analogue, récupération en 5 mois.

— 19 mois après, *deuxième rechute* toujours localisée aux membres inférieurs et qui guérit également en quelques mois.

— 6 mois après la guérison, *troisième rechute* de même type qui guérit en 4 mois.

— *Le malade* est vu pour une *quatrième rechute*, mais différente des autres : le début s'est fait 6 mois après la dernière rechute, en juin, comme toutes les autres fois. Début comme toujours unilatéral pied gauche, puis pied droit, paresthésies et paralysies.

Aggravation lente et progressive des symptômes avec, au 5^e mois, atteinte des deux mains.

A l'examen : paralysie distale des membres inférieurs avec step-page, abolition des réflexes ostéo-tendineux, diminution de la sensi-

bilité des orteils, douleur à la pression des muscles du mollet, troubles de l'équilibre par atteinte de la sensibilité profonde.

Aux membres supérieurs, les réflexes sont conservés, cependant la main est faible, surtout à gauche, diminution de la sensibilité du bout des doigts. Pression des masses musculaires de l'avant-bras douloureuse avec cependant des troncs nerveux normaux.

L'amélioration a été obtenue après 3 semaines de lit. Il n'est rien dit de plus sur l'évolution ultérieure de la maladie.

3. ROSSOLIMO G., 1899 (69).

Femme de 24 ans, sans antécédents héréditaires.

— *A l'âge de 12 ans*, on note une parésie de la jambe gauche puis, 9 mois après, de la jambe droite ; quelques semaines plus tard, paralysie des deux mains avec atrophie des extrémités et hypoesthésie. La guérison est obtenue en 2 mois mais il persiste une atrophie des deux mains.

— *10 ans* après, parésie de la 6^e paire droite qui dure 1 mois et demi, survenant 3 mois après la fin d'une grossesse.

— *1 an* après, quadriplégie distale avec atrophie, ataxie, paresthésies des membres inférieurs ; tout cela disparaissant en 2 mois et demi.

— *2 ans* après, troisième rechute survenant quelques semaines après une deuxième grossesse : d'abord atteinte du VI droit puis quadriparesie dominant à droite, avec paresthésies des 4 extrémités, signe de Romberg, fibrillations des membres, nystagmus, atrophie des mains et, cette fois, existence de gros nerfs (médian, cubital, sus-orbitaire). Un point particulier à cette observation est que, dès l'enfance, il existait des pieds creux et une cyphoscoliose, ce qui rend ici une étiologie congénitale très probable malgré l'absence d'antécédents.

4. THOMSON F.G., 1910 (82).

Garçon de 19 ans.

— *A l'âge de 5 ans*, atteinte purement motrice des 4 membres ayant complètement guéri en 18 mois.

— *13 ans* après, rechute qui survint 5 jours après un traumatisme. Début aux mains et aux pieds, 10 jours après, grande quadriplégie atteignant aussi le tronc et s'accompagnant de diplégie faciale. Paresthésies des extrémités. Atrophie. Guérison complète en 2 ans.

5. SCHALLER W.F., 1912 (73).

Homme de 20 ans, sans antécédents héréditaires, sans maladie infectieuse, sans intoxication.

— *A l'âge de 13 ans*, paraplégie à début progressif qui mit plusieurs mois à s'étendre aux membres supérieurs. Guérison en 1 an.

— *7 ans* après, quadriplégie flasque à prédominance distale, avec hypoesthésie des extrémités, atteinte de la sensibilité profonde, gros nerfs.

La biopsie d'un nerf est tout à fait typique d'une névrite interstitielle hypertrophique, mais une amélioration nette fut obtenue. Il n'est pas dit s'il évolua vers la guérison.

6. *BATTEN F.E., 1913 (11), première observation.*

Femme de 33 ans, ayant eu trois grossesses mais la première a abouti à une fausse couche.

— *Début de la maladie* à l'âge de 27 ans, après le deuxième accouchement : parésie des extrémités durant pendant 3 mois. Guérison complète.

— *A 30 ans*, après le troisième accouchement, rechute : atteinte des membres inférieurs puis des mains après plusieurs mois, douleurs dans les membres. Atrophie des mains 2 ans après qui persiste actuellement ; gros nerfs. L'évolution ultérieure nest pas connue, mais la description clinique évoque bien une maladie de Déjerrine-Sottas.

7. *BATTEN F.E., 1913, deuxième observation (12).*

Garçon de 8 ans, sans antécédents.

Installation progressive d'une paraplégie à prédominance distale avec abolition des réflexes tendineux ; atteinte probable du tronc ; pas de troubles sensitifs. Guérison complète en 4 mois.

4 mois après la guérison, nouvelle attaque de même type qui récupéra aussi totalement.

8. *RABINOWITZ M.A., 1914 (61).*

Fille de 12 ans, sans antécédents.

— *A l'âge de 9 ans*, début progressif d'une paralysie des mains puis des pieds, avec douleurs des extrémités. Amélioration aussi progressive. Guérison en 1 an.

— *2 ans* après, rechute : d'abord au niveau des mains puis des pieds. L'acmé de la maladie est obtenu en 2 à 3 mois : quadriplégie flasque distale avec chute des poignets et des pieds. La guérison est pratiquement obtenue en 6 mois.

— *Mais 3 mois* après, paralysie faciale gauche qui est pratiquement disparue au bout de 3 mois, les membres ayant totalement récupéré.

9. *HOESTERMANN E., 1914 (47), cas n° 1.*

Homme de 50 ans.

— *Première attaque à 22 ans* : paraplégie qui guérit en 1 an.

— *A 29 ans*, première rechute : troubles sensitifs des doigts et des pieds puis paralysie des 4 extrémités, grabataire pendant 6 semaines. Guérison au bout de 2 mois.

— *Pendant les 10 années* suivantes : il a encore 2 attaques de paralysie de même type.

— *La quatrième rechute* succède à une pneumonie : d'abord engourdissement des mains et des pieds puis paralysie des extrémités.

L'examen montre : paralysies diffuses des 4 membres, à prédominance distale, flasque avec abolition des réflexes ostéotendineux, s'accompagnant d'atrophie, sans fibrillations, d'hypoesthésies des extrémités, atteignant le tronc avec disparition des cutanés abdominaux.

L'évolution se fit vers la guérison en un temps non déterminé.

— 2 ans plus tard, il fit également une autre attaque, donc une cinquième rechute, puis on est sans nouvelles.

10. *HOESTERMANN E., 1914 (47), cas n° 2.*

Homme de 36 ans.

— *A l'âge de 29 ans*, douleurs et fatigabilité des membres inférieurs ; 2 semaines après, quadriplégie distale avec hypoesthésie : 1 semaine après, l'amélioration commence aux membres supérieurs. La guérison complète est obtenue en 10 mois.

— *Mais 6 mois* après, rechute motrice et sensitive au niveau des extrémités des membres. Guérison en 8 mois.

— *5 ans* après, donc à 36 ans, à la suite d'un refroidissement, deuxième rechute : paralysie flasque sans atrophie de tous les muscles du corps avec prédominance aux extrémités, avec atteinte des diaphragmes. Abolition des réflexes ostéo-tendineux. Troubles de la sensibilité au niveau des mains et des pieds.

Les troncs nerveux semblent un peu gros.

L'évolution se fit d'abord vers l'aggravation des paralysies. Une amélioration se dessina au bout de 2 mois, mais on n'arriva point cette fois à une guérison complète.

11. *HOESTERMANN E., 1914 (47), cas n° 3.*

Homme de 44 ans, dont la maladie débute à 43 ans.

— *Sans cause apparente*, douleurs et parésies des membres supérieurs ; 3 semaines après, ces troubles gagnent les membres inférieurs. Il s'agit d'une quadriplégie flasque, atteignant les extrémités, et qui guérit complètement en 5 semaines.

— *Rechute 6 mois* après, à la suite d'une bronchite. Quadriplégie flasque atteignant surtout les extenseurs des mains et des doigts et les fléchisseurs dorsaux des pieds, avec hypoesthésie, abolition des réflexes ostéo-tendineux. Les nerfs médian et cubital sont gros, durs et sensibles à la pression .

Guérison 7 mois après, mais persistance d'une discrète atrophie des muscles de la main et d'une abolition des réflexes achilléens. L'état des troncs nerveux n'étant pas précisé, on peut vraisemblablement en déduire que l'hypertrophie a régressé.

12. *NATTRASS F.J., 1921 (56).*

Garçon de 18 ans, apprenti menuisier, né de parents bien portants, ayant trois sœurs et un frère, sans antécédents.

— *A l'âge de 4 ans*, il perdit progressivement la force de ses jambes qui restèrent complètement paralysées pendant 1 mois : la récupération dura 6 mois mais aboutit à une guérison complète.

— *Il fit une rechute à 17 ans*, soit 13 ans après. Il commença à présenter des picotements au niveau des pieds puis, quelques jours après, au niveau des membres supérieurs, en même temps que s'installaient des troubles moteurs. En 1 mois, fut réalisée une quadriplégie flasque, prédominant aux membres inférieurs, sans troubles objectifs de la sensibilité. La guérison complète fut obtenue en 6 mois.

— *1 an après*, soit 6 mois après la fin de la première rechute, il fit une deuxième rechute. En quelques jours, fut réalisé le tableau d'une quadriplégie flasque importante : seuls quelques mouvements de la racine des membres étaient possibles. Le tronc était également atteint mais il n'y avait pas de troubles respiratoires et les paires crâniennes étaient respectées. Pas de troubles objectifs des sensibilités superficielles, mais une atteinte probable de la sensibilité profonde appréciée par le diapason, et des paresthésies au niveau des extrémités des membres. Aucune trouble sphinctérien. Surtout, on notait un épaississement des troncs nerveux (environ 2 fois le diamètre normal). La guérison fut complète en 3 mois, avec surtout un retour à la normale des troncs nerveux. Une ponction lombaire fut pratiquée au cours de la deuxième rechute, mais on n'indique pas la teneur en albumine du L.C.R. ; il est simplement dit qu'il n'existait pas de réactions cellulaires.

13. *HIGIER H.*, 1926 (46), *cas n° 1.*

Homme de 28 ans, sans antécédents familiaux.

— *A 21 ans*, quadriplégie avec fourmillements et anesthésie des extrémités distales. Guérison en 3 mois.

— *2 ans après*, rechute analogue ; guérison en 2 mois.

— *3 ans après*, deuxième rechute à début progressif. Quadriplégie à prédominance distale, avec atrophie musculaire, sans fibrillations - troubles sensitifs des extrémités. Pas de gros nerfs ; paires crâniennes respectées.

L'évolution ultérieure n'est pas connue.

14. *HIGIER H.*, 1926 (46), *cas n° 2.*

Homme de 39 ans.

— *A l'âge de 31 ans*, parésie des extrémités avec troubles sensitifs superficiels et profonds des mains (ne pouvait reconnaître ni la température ni la consistance des objets) ; douleurs en ceinture du tiers supérieur du thorax. Guérison complète en 3 mois.

— *A 34 ans*, rechute brève d'environ 3 semaines.

— *A 39 ans*, deuxième rechute, 5 ans après la première.

Début par des douleurs et une fatigabilité des membres inférieurs. Paralysie des mains et des pieds avec fourmillements et anes-

thésie. Gros nerfs (médian, cubital, S.P.E.). Guérison complète en 2 mois et demi.

Le liquide céphalo-rachidien est donné comme normal, sans détail supplémentaire.

15. *ALBRECHT*, 1929 (in *Zbl. Neurol.* 53-427-1929).

Homme de 36 ans.

— *A l'âge de 24 ans*, paraplégie qui aurait été accompagnée de diplopie et de troubles sphinctériens ; guérison complète en 5 mois.

— *A 32 ans*, à nouveau paraplégie flasque avec ataxie se complétant pour entraîner une paralysie des muscles somatiques, avec paralysie faciale, troubles de la déglutition. Amélioration au bout de 3 mois. Il ne semble pas qu'une guérison complète fut alors obtenue.

— *A 35 ans*, deuxième rechute, très semblable à la précédente, laissant une atrophie des mains et des pieds, avec réaction de dégénérescence complète. L'amélioration fut lente, demandant environ 7 mois.

— *1 an après*, une troisième rechute s'installa en 5 à 6 jours. Paralysie des extrémités des membres avec hypoesthésie et paresthésies. Légère atrophie, troubles importants de la coordination, abolition des réflexes tendineux, troubles de parole et de la déglutition. Différents examens furent pratiqués pour éliminer une paralysie diphtérique et une sclérose en plaques. L'évolution se fit vers la régression avec, en particulier, une disparition de la réaction de dégénérescence.

16. *HARRIS W. et NEWCOMB*, 1929 (43).

Homme de 52 ans, sans antécédent familial.

— *A l'âge de 45 ans*, parésie des membres inférieurs, fourmillements des doigts. Guérison complète en quelques semaines.

— *4 rechutes* semblables furent signalées ensuite pendant un intervalle de 8 ans. Après chaque attaque, la récupération était complète.

— *Une cinquième rechute*, à 51 ans, débuta lentement : quadriplégie à nette prédominance distale, avec paresthésies des extrémités ; une atrophie musculaire s'installa aux mains et aux pieds.

Il n'y eut pas de guérison, mais une rémission incomplète au bout de 1 an d'évolution.

Cette amélioration fut stoppée par une rechute quelques mois après ; le malade mourut de troubles respiratoires liés à une paralysie du diaphragme.

— Il n'existait pas de gros nerfs macroscopiquement mais l'examen microscopique révéla l'existence d'une névrite interstitielle hypertrophique.

17. *ANDRE THOMAS et RENDU*, 1931 (3-4).

Jeune fille de 24 ans. Pas d'antécédents probants.

Apparition en quelques jours d'une diplégie faciale, d'une quadriparésie avec abolition des réflexes tendineux, fourmillement des mains,

douleurs à la pression des muscles du mollet ; la sensibilité objective par contre est peu troublée ; il n'existe aucun signe pyramidal.

On note des signes méningés : raideur de la nuque, présence d'un signe de Kernig et la ponction lombaire objective une dissociation albumino-cytologique nette : pas d'éléments ; 2 grammes d'albumine.

L'évolution se fit vers une guérison lente ; seules persistaient quelques syncinésies dans le domaine du facial gauche.

— 6 ans après, rechute ; en quelques jours s'installent une diplégie faciale totale, une paraplégie incomplète, avec abolition des réflexes tendineux, une ataxie avec signe de Romberg ; des paresthésies au niveau des mains avec, à ce niveau, une nette hypoesthésie. Il existe une signe de Lasègue des deux côtés ainsi que des signes méningés. La ponction lombaire montre toujours une importante dissociation albumino-cytologique.

L'évolution se fait cette fois-là encore vers la guérison.

18. COLLIER J., 1932 (24).

Fille de 14 ans.

— En une dizaine de jours s'installa une quadriplégie flasque entraînant une chute des mains et des pieds ; aucun phénomène sensitif.

10 jours après, les paralysies avaient entièrement disparu, et seule persistait une abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux qui, d'ailleurs, réapparurent quelques jours plus tard. La ponction lombaire, au début de la maladie, montrait 2 grammes d'albumine par litre, sans réaction cellulaire.

— La malade paraissait guérie quand, en quelques heures, s'installa une paralysie des mains et des pieds avec à nouveau disparition des réflexes. Bientôt, on vit apparaître une atrophie des muscles de la main qui alla en s'accentuant. Après plusieurs semaines, alors que les paralysies régressaient, une nouvelle flambée survint, atteignant la racine des membres puis la face et le diaphragme et, 2 jours plus tard, une paralysie bulbaire entraînait la mort.

Au stade terminal, la ponction lombaire montrait encore 0,60 g d'albumine par litre.

Un prélèvement de système nerveux fut fait après la mort ; un fragment inoculé au singe par voie cérébrale : aucune atteinte ne fut observée chez l'animal.

19. UNGLEY C., 1933 (83).

Fille de 29 ans qui présenta des douleurs de l'épaule droite et du bras droit, suivies peu après par une paralysie de l'extension du poignet et une paralysie des muscles de la main ; du côté opposé, pas de troubles moteurs, mais des douleurs et une anesthésie localisée. Tous ces troubles disparurent.

— 2 semaines après la naissance de son premier enfant, des douleurs survinrent au niveau des épaules, suivies d'une paralysie du poignet gauche ; bientôt on vit apparaître une atrophie des muscles des membres supérieurs à répartition asymétrique, prédominant à la main gauche.

La récupération fut presque complète.

— Il faut signaler que la mère et une sœur présentèrent des troubles semblables après une grossesse.

20. *BRAIN*, 1933 (in *Diseases of the Nervous System*, London, 1933, p. 623).

Cite le cas d'un garçon de 15 ans qui avait présenté 4 attaques de polynévrite, la première à 4 ans ; chaque poussée étant suivie d'une complète rémission.

21. *HARRIS W.*, 1935 (42).

Fille de 17 ans ; début par une faiblesse des mains ; en 1 mois et demi est réalisée une quadriplégie flasque avec atteinte du tronc, sans phénomènes sensitifs.

— Une amélioration progressive s'installa ; au bout de 6 mois, elle était très améliorée, pouvant marcher, quand une brutale rechute survint, entraînant une quadriplégie complète. Pas de troubles sensitifs cette fois encore, en dehors d'une douleur des mollets.

La malade resta grabataire pendant plusieurs mois, mais une amélioration se dessina et, au bout de 2 ans et demi, la malade guérit complètement.

— Pendant les 2 années suivantes, la malade fut tout à fait normale quand, 1 semaine après un refroidissement, son bras gauche devint faible, puis le bras droit, puis les membres inférieurs ; à nouveau une quadriplégie fut réalisée ; 2 mois après, des douleurs violentes des doigts et des poignets apparurent, qui durèrent 1 mois. Cette fille de 23 ans était en train de guérir quand cette observation fut publiée ; il n'a pas été trouvé d'hypertrophie des troncs nerveux.

22. *BOUDIN G.*, 1936 (16).

Dans une observation de sa thèse, cet auteur rapporte l'histoire d'une jeune fille de 18 ans qui présente une quadriplégie flasque à installation très lente (plus de 1 an) et qui eut 2 rechutes au cours d'une évolution de 4 ans. Il existait une dissociation albumino-cytologique au début de la maladie. L'évolution fut finalement régressive. Mais cette histoire est compliquée en raison de la survenue d'une angine diphtérique traitée par sérothérapie au 15^e mois de l'évolution de cette polyradiculonévrite.

23. *DAGNELIE J. (25), observation n° 8.*

Homme de 49 ans. Chancre syphilitique à l'âge de 27 ans, correctement traité ; le B.W. a toujours été négatif ; une ponction lombaire pratiquée quelques années après est normale.

— La maladie nerveuse débute à l'âge de 41 ans. Paralyse du moteur oculaire externe gauche, quadriparésie avec abolition des réflexes rotuliens, paresthésies des jambes ; ataxie avec présence d'un signe de Romberg.

Tous ces troubles ont disparu en moins de 1 an.

— 6 ans après, une quadriplégie flasque avec paralysie faciale gauche réapparaît ; la ponction lombaire faite au début de cette rechute objective une nette dissociation albumino-cytologique. La maladie s'aggrave pendant 4 mois, avec apparition : d'une atrophie musculaire et de fibrillations ; de paresthésies des mains et des pieds ; d'une diplégie faciale.

— Puis l'évolution est régressive : diplégie faciale, puis paresthésies, puis fibrillations disparaissent ; les paralysies des membres sont en voie de régression ; seule l'aréflexie tendineuse demeure inchangée.

— Après 8 mois de cette évolution régressive survient une deuxième rechute atteignant la face et s'accompagnant de fourmillements douloureux des mains.

Dagnelie proposait d'appeler « neuronite » cette affection chronique et en quelque sorte ondulante du neurone périphérique dans son ensemble.

24. *ANDRE M., 1940 (2).*

Homme de 33 ans, sans antécédents pathologiques ; pas de maladies nerveuses dans la famille.

— A l'âge de 29 ans, lombalgies et ataxie des membres inférieurs : la marche devient impossible sans chute ; il aurait existé une anesthésie superficielle de la plante. La guérison fut complète (il n'est pas précisé de durée).

— 4 ans après, en quelques jours, une ataxie très importante est réapparue aux membres inférieurs avec signe de Romberg et erreurs dans le sens de position des orteils ; la force musculaire est conservée ; il n'y a pas de troubles cérébelleux. Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux 4 membres. Le malade se plaint d'engourdissement des mains et des pieds, mais il n'existe pas de troubles objectifs de la sensibilité superficielle, mais un signe de Lasègue et une douleur à la pression du mollet, à droite. Pas de signe d'Argyll-Robertson, pas d'antécédents de syphilis, B.W. négatif.

Une ponction lombaire pratiquée 1 mois après le début de la rechute montre une dissociation albumino-cytologique (1,2 élément, 1,65 gramme d'albumine par litre).

La guérison complète fut obtenue en 4 mois : seule persistait au bout de ce temps une aréflexie tendineuse généralisée.

25. NOELL, 1940, *observation n° 5* (in *Deutsche Z. fur. Nervenheilk/* 150/119/1940).

Homme de 27 ans, quelques jours après un épisode rhino-pharyngé, survenue d'une faiblesse des membres inférieurs avec fourmillements au niveau des orteils ; ces troubles gagnèrent ensuite les doigts et, en 3 semaines, fut réalisée une quadriplégie flasque à prédominance distale avec hypoesthésie des extrémités. La ponction lombaire faite un peu plus d'un mois après le début montrait : 6 éléments et 5 grammes d'albumine.

La guérison fut obtenue en 1 mois et demi avec réapparition des réflexes tendineux, l'albuminorachie était en nette régression (1 gramme par litre).

— 4 mois après la guérison, rechute suivant les mêmes modalités que lors du premier accès. Mais bientôt surviennent des paralysies bulbaires : des troubles respiratoires entraînent rapidement la mort.

Il n'y a malheureusement pas eu d'examen anatomique.

26. DAUSMAN, 1940 (*Z. Ges. Neurol. Psychiat.* 170/373/1940).

Homme de 32 ans chez qui s'installent en quelques jours : une névralgie faciale, une paralysie des extrémités des membres avec abolition des réflexes ostéo-tendineux ; pas de troubles de la sensibilité mais des « crampes » des extrémités. La ponction lombaire montrait une légère élévation de l'albuminorachie.

La guérison complète fut obtenue en 4 semaines, avec réapparition des réflexes.

— 6 mois après, une rechute analogue survint qui guérit également dans les mêmes délais.

27. LE RUMEUR J., 1942 (71).

Homme de 22 ans, sans antécédents.

— Installation en 8 jours d'une paralysie des 4 membres, accompagnée de fourmillements et de crampes. Température à 39° pendant 2 jours, diplopie transitoire ; dissociation albumino-cytologique avec albuminorachie à 1 g. Complètement guéri au bout de 3 mois.

— 6 mois après, installation rapide du même tableau clinique, avec hyperalbuminose du LCR à 1,60 g. 2 mois après, le malade est pratiquement guéri, mais il persiste une hyperalbuminose à 1 g et les réflexes demeurent abolis.

Le malade a ensuite été perdu de vue.

28. BANNWARTH A., 1943 (8), *observation n° 17*.

Homme de 36 ans, sans antécédents familiaux.

— A l'âge de 17 ans, parésie des membres inférieurs avec paresthésies de la main gauche et du pied gauche. Dans la suite furent obtenues des rémissions nettes lui permettant de faire du sport.

— 14 ans après, rechute : paralysie avec atrophie des extrémités ; paresthésies et hypoesthésies de même localisation ; troubles de la sensibilité profonde.

Gros nerfs suggérant une maladie de Déjerinne-Sottas. Le liquide céphalo-rachidien était xanthochronique.

Le tableau se constitua en 5 ans environ.

— Il est important de noter qu'il existait des signes cutanés de maladie de Recklinghausen et qu'une tumeur du cou fut enlevée 3 ans auparavant, se révélant être, à l'examen microscopique, un neurofibrome typique.

29. *ANDRE VON LEUWEN*, 1943 (In Mschr. Psychiat. Neurol. 108/1/1943), *observation n° 4*.

Femme de 52 ans appartenant à une famille atteinte d'amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth. A l'âge de 40 ans et à l'âge de 48 ans, elle a présenté 2 poussées polynévritiques (paralysie des extrémités, troubles de la sensibilité superficielle et profonde) qui ont totalement disparu en 3 mois) mais n'empêchant pas l'atrophie des extrémités de se manifester.

30. *STUCKE V.F.*, 1947 (77), *observation n° 3*.

Homme de 39 ans, sans antécédents familiaux.

— A l'âge de 36 ans, fourmillements des mains et des pieds, puis parésies des extrémités des membres, démarche ataxique, abolition des réflexes tendineux. Le liquide céphalo-rachidien aurait été normal. Guérison complète au bout de 6 mois environ.

— Pendant 7 mois, l'état est excellent. Puis survient progressivement une rechute au niveau des membres inférieurs : paralysie diffuse, hypoesthésie, abolition des réflexes tendineux et ataxie. Une légère atrophie des 2 cuisses est notée. Une ponction lombaire faite 2 mois après le début montre une dissociation albumino-cytologique : pas d'éléments et 1,80 gramme/litre d'albumine ; alors que le liquide de la grande citerne est normal.

Puis l'évolution est régressive et 10 mois après le début il y a une très nette amélioration.

— Quand survient une deuxième rechute : la force musculaire est abolie au niveau des mains et des pieds ; la sensibilité y est nettement diminuée ; la démarche est en outre ataxique ; des fourmillements sont parfois notés. Ce n'est qu'au bout de 16 mois d'évolution qu'une amélioration se dessine. 2 mois après, la guérison est pratiquement complète.

31. *ROUQUES L. et HILLEMAND P.*, 1947 (70).

Femme de 32 ans, sans antécédents.

— En quelques jours s'installe une quadriplégie flasque avec paresthésies et douleurs à la pression des masses musculaires. La ponction lombaire objective une dissociation alubumino-cytologique.

Après quelques semaines où l'état est stationnaire, l'évolution se fait vers la régression et, au bout de 3 mois, la malade est pratiquement guérie, sans cependant être aussi forte qu'auparavant.

— *Après un intervalle libre de 3 mois*, survient brusquement une paralysie de la déglutition (le voile se dévie vers la gauche) et il existe également une paralysie faciale droite. Pas de troubles moteurs au niveau des membres mais une hypoesthésie des extrémités, une légère atrophie hypothénarienne, une abolition des réflexes tendineux.

Une ponction lombaire fut pratiquée mais seulement au 4^e mois de la rechute : elle était normale. L'évolution se fit vers la régression.

32. *HAYMAKER W. et KERNOHAN J.W., 1949 (44).*

Homme de 48 ans ; installation rapide d'une quadriplégie avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien ; amélioration puis rechute et mort rapide.

— Mais on a très peu de détails sur l'observation clinique.

33. *FURTADO D., 1950 (34).*

Homme de 31 ans.

— *Première poussée à l'âge de 25 ans* ; douleurs très fortes des bras et de la nuque, suivie d'une parésie qui s'est maintenue quelques semaines.

— *1 an après*, à la suite d'un épisode grippal, douleurs dans les cuisses et la base du tronc, accompagnées d'une paralysie progressive des membres qui a seulement respecté le membre supérieur droit. Après quelques mois d'immobilisation, il a pu reprendre le travail, mais il persistait alors une parésie de la jambe droite et des paresthésies de la paroi abdominale.

— *2 ans après*, nouvelle aggravation avec augmentation des paralysies qui atteignent les 2 jambes ; à nouveau, douleurs très intenses. Une rémission s'opère mais incomplète ; il reste une parésie importante des 2 jambes.

— *3 ans après*, nouvelle poussée : paralysie flasque à peu près complète avec aréflexie tendineuse, douleurs et paresthésies des membres supérieurs, atteinte distale de la sensibilité superficielle.

Le malade était en voie de récupération quand l'observation a été publiée.

Les ponctions lombaires ont toujours montré une dissociation albumino-cytologique allant jusque 8 grammes par litre. Le lipiodol n'a pas objectivé d'obstacle ; il a seulement montré des signes non spécifiques « d'arachnoïdite ».

34. *DEBRE R. et THIFFRY S., 1950 (26).*

Observation tirée de la Thèse de J. PEREZ (59).

Garçon de 3 ans.

Il s'agit d'une forme pseudo-myopathique de syndrome de Guillain-Barre, à début brutal, sans prodromes. Guérison en 1 mois, sans séquelles apparentes.

Après un intervalle libre de 1 mois, à nouveau installation brutale d'une paraplégie.

Vu par les auteurs au 5^e mois de l'évolution : pas de paralysie, mais troubles de la marche en rapport avec une hypotonie généralisée ; abolition des réflexes achilléens et du rotulien droit ; pas de troubles cérébelleux.

Ponction lombaire, dissociation albumino-cytologique 2 fois confirmée (4 éléments et 1 gramme d'albumine ; 1 élément et 1,80 gramme d'albumine par litre).

Le malade commençait à s'améliorer quand il fut examiné.

2 mois après, c'est-à-dire après 7 mois d'évolution, il était pratiquement guéri.

35. *REISNER H. et SPIEL W., 1952 (64), observation n° 1.*

— Il s'agit d'un homme de 35 ans, sans antécédents, dont la maladie débuta à l'âge de 14 ans : fatigabilité et paresthésies des membres inférieurs ; l'évolution fut lentement progressive : en 5 mois se développa une véritable paraplégie alors que les phénomènes sensitifs subjectifs s'atténuaient ; puis les membres supérieurs furent atteints, ainsi que la sensibilité profonde.

Le diagnostic alors porté fut celui de polynévrite. Puis la maladie évolua vers la guérison en quelques mois, mais il persistait une atrophie des cuisses et des avant-bras.

— Après un intervalle libre de 2 ans, une quadriplégie avec douleurs réapparut qui évolua ensuite de façon chronique, prenant l'aspect d'une maladie de Déjerrine-Sottas, avec gros nerfs.

36. *REISNER H. et SPIEL W., 1952 (64), observation n° 2.*

Homme de 43 ans dont la maladie débuta à 24 ans.

— Le début fut très progressif : fatigabilité d'abord puis paresthésies de la main droite ; c'est en 6 mois environ que se développa une quadriplégie flasque à prédominance distale, avec hypoesthésie des extrémités et troubles de la sensibilité profonde.

Des fibrillations au niveau des mollets et des mains étaient également notées.

En quelques mois, l'évolution se fit vers la guérison et le malade peut reprendre son travail pendant 7 ans. Mais, de temps en temps, il éprouvait des fourmillements des mains et des pieds ; surtout s'installait lentement une atrophie des mains et des avant-bras ainsi que des mollets.

— En 1937, rechute motrice et sensitive, névrite optique, paralysie faciale droite.

Cette fois-ci, on n'obtint pas de guérison, mais l'évolution se fit sous un mode chronique : tableau de Déjerinne-Sottas avec gros nerfs au niveau du cou évoquant une tumeur et qui fut enlevée.

37. *BOSHES B. et SHERMANN I., 1953 (15).*

Homme de 45 ans qui, quelques semaines après un épisode grip-pal, ressentit un engourdissement du 5^e doigt du côté droit ; une semaine plus tard, les phénomènes sensitifs atteignaient les 2 mains qui devenaient faibles. Puis survinrent des douleurs des mollets ; la ponction lombaire montrait simplement une légère augmentation de l'albumine 15 jours après, grande quadriplégie avec abolition des réflexes tendineux, abolition de la sensibilité objective au-dessous des clavicules, atteinte des muscles cervicaux. La ponction lombaire montrait une nette dissociation albumino-cytologique (2 cellules, 2,50 grammes d'albumine par litre). Il y avait de violentes douleurs thoraciques. Au bout de quelques jours, une diplégie faciale apparut et on dut mettre le malade en respirateur pendant 11 jours.

— 1 mois et demi après le début de la maladie, la force musculaire réapparut petit à petit, précédée par des douleurs et des crampes des muscles atteints ; la sensibilité objective était déjà réapparue avant la mise en respirateur.

L'amélioration fut progressive : il pouvait marcher au bout de 2 mois.

— Mais, en quelques jours, en même temps que se développait une éruption vésiculeuse généralisée ressemblant à une varicelle, il fit une rechute : grande quadriplégie avec troubles de la déglutition et, bientôt, troubles respiratoires. Mis en respirateur pendant encore 11 jours, il récupéra de façon inattendue 13 jours après le début de la rechute, la déglutition redevint normale ; en quelques heures, la motilité réapparut au niveau des membres. 3 semaines après, la marche était possible. La ponction lombaire à ce moment montrait : 1 élément et 1,27 gramme d'albumine. Au bout de quelques semaines, il pouvait reprendre son travail.

38. *OLDHAM J.S., 1953 (57), observation n° 1.*

Fille de 13 ans, la plus jeune d'une famille de cinq.

— A l'âge de 9 ans, elle fut atteinte d'une paralysie complète des membres, du tronc, de la face et de la langue, dont le début avait été progressif en 3 mois. Aucun phénomène sensitif à ce moment-là. L'amélioration commença au bout de 1 an et la marche redevint possible 18 mois après le début. La guérison fut ensuite apparemment complète.

— 2 ans après, un tableau analogue s'installa progressivement en 1 mois : paralysie flasque symétrique des membres, plus marquée à la périphérie, pas de troubles sensitifs, 0,60 gramme d'albumine par litre dans le liquide céphalo-rachidien, sans réaction cellulaire ni plomb ni porphyrines dans les urines ; pas de bacille diphtérique dans la

gorge ; test de Shick négatif. Les paralysies s'étendirent en 2 mois au tronc, au cou, à la face et à la langue. Puis aux muscles respiratoires, nécessitant la respiration contrôlée pendant 2 semaines. Une atrophie musculaire se développa au niveau des membres, atteignant aussi la langue qui montrait une fibrillation importante.

Durant les 2 années et demie qui suivirent, il y eut des périodes d'amélioration et d'aggravation mais la malade resta toujours sévèrement paralysée.

39. *AUSTIN J.H., 1955 (6), observation n° 2.*

Nous n'avons pu personnellement lire cette observation ; nous ne possédons que quelques indications sommaires données par Austin dans un article ultérieur.

— Il s'agit d'une femme de 28 ans dont la première poussée eut lieu à l'âge de 23 ans et dura plus de 2 ans. Après une amélioration de 3 mois, elle fit une rechute, 3 ans après le début de sa maladie ; il ne semble pas qu'il y ait eu alors de guérison. Il y avait 0,96 gramme par litre d'albumine dans le liquide céphalo-rachidien 1 an après le début de la rechute.

40. *WIGMOSTAD A.K., 1956 (90), observation n° 1.*

Homme de 40 ans, présentant depuis plusieurs années un œdème de Quincke l'hiver.

— *Début* des troubles neurologiques à 33 ans. Immédiatement après une chute sur le siège, apparition progressive, en 8 jours environ, de parésies diffuses des membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux, ni paresthésies ni douleurs. L.C.R. et radios de la colonne : normales. Guérison en 2 mois environ.

— 5 ans après, à 38 ans, picotements dans les membres inférieurs et les doigts. Puis installation en 1-2 semaines d'une paralysie des membres inférieurs, puis des membres supérieurs : quadriplégie flasque avec abolition des réflexes tendineux, sans modifications du cutané plantaire ; les paralysies sont à prédominance distale ; hypoesthésie au tact des extrémités ; troubles du sens de position des articulations aux membres inférieurs. Le tronc est aussi atteint, avec abolition des réflexes abdominaux. Bientôt apparaissent des troubles de la déglutition, de la phonation et des troubles respiratoires.

Mais, au bout de 3 semaines, régression des troubles, guérison complète sans atrophie au bout de 5 mois.

P.L. au 10^e jour de l'évolution : 13 éléments ; Heller 1/80.

— 16 mois après, deuxième rechute : quadriplégie flasque installée en quelques jours avec troubles sensitifs légers. L.C.R. : 1 élément ; réaction de Heller 1/40 puis 1/20.

Maximum des paralysies en 15 jours, pas d'atteinte nette des nerfs crâniens puis régression nette 2 mois après le début. Echec d'un traitement par la cortisone.

41. *ROGER J. et BOUDOURESQUES J., 1957 (67), 1^{er} cas.*

— *A l'âge de 11 ans*, ce garçon fait une quadriplégie flasque avec diplégie faciale et dissociation albumino-cytologique dont il guérit en 3 semaines.

— *10 ans après*, à l'âge de 21 ans, récive : en 10 à 15 jours s'installe une quadriplégie à prédominance distale, plus nette aux membres inférieurs ; la ponction lombaire montre 6 éléments et 2 grammes d'albumine.

— *4 mois après*, la guérison clinique est pratiquement complète ; il persiste simplement une abolition des réflexes tendineux.

42. *ROGER J. et BOUDOURESQUES J., 1957 (67), 2^e cas.*

Il s'agit d'une femme chez laquelle la maladie débute à l'âge de 44 ans par des fourmillements des membres inférieurs. 6 mois après s'installent des troubles moteurs au niveau des jambes, alors que les paresthésies diminuent. Les troubles moteurs s'accroissent progressivement : 1 an après le début des troubles, la marche est devenue impossible, les mouvements persistent seulement à la racine des membres ; les membres supérieurs sont atteints, mais seulement aux extrémités.

Les réflexes tendineux sont abolis aux 4 membres ; il existe en outre des troubles de la sensibilité profonde, avec perturbation du sens des attitudes. La ponction lombaire relève 6 éléments et 1,56 gramme d'albumine. 13 mois après le début, la maladie continue sa marche ascendante : des troubles de la déglutition et de la respiration apparaissent.

— *Mais au bout de 15 jours* ces troubles s'amendent ; 1 mois après, la force des membres supérieurs est redevenue normale ; 4 mois environ après le début de la régression, la force des membres inférieurs est redevenue normale ; seule persiste une abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs.

— *Pendant 9 ans*, il ne se passe rien du point de vue neurologique. Puis, sans cause apparente, des troubles moteurs réapparaissent ; ils atteignent leur maximum en 6 mois, réalisant une quadriplégie flasque, sans atteinte bulbaire cette fois ; on note d'importants troubles des sensibilités superficielles et profondes. Après cet acmé, la régression débute par les membres supérieurs ; elle sera complète en 4 mois, si l'on met à part une abolition des réflexes tendineux.

La ponction lombaire, lors de la rechute, montrait des taux d'albumine respectivement à 0,80, 1,10 puis 0,70 gramme par litre.

43. *AUSTIN J.H., 1958 (7).*

Homme de 40 ans.

— *Début très lent* par des paresthésies des mains qui, 2 mois après, atteignent les orteils ; 5 mois après, il éprouva une fatigabilité des mains et des jambes. En 8 mois, fut réalisée une quadriparesie

flasque à prédominance distale, avec légère hypoesthésie des extrémités pour les sensibilités superficielle et profonde. Puis apparurent des paresthésies linguales. Les ponctions lombaires montraient une élévation du taux de l'albumine de 0,59 à 0,80 gramme par litre.

— Une cure d'A.C.T.H. fut entreprise : amélioration 4 jours après le début ; marche au bout de 10 jours ; la force des membres supérieurs revint au 14^e jour. 2 mois après le début du traitement, il travaillait et n'avait plus aucun symptôme, le traitement étant interrompu depuis l'amélioratinon.

— 11 mois après, il fit une rechute qui débuta progressivement comme lors de la première poussée. Le maximum de la maladie fut atteint en 4 mois ; le tableau clinique était analogue, mais il y avait en plus une hypertrophie des troncs nerveux ; le liquide céphalo-rachidien montrait 2,10 grammes d'albumine par litre. Après un échec de la cortisone, il fut mis à l'A.C.T.H. pendant 3 semaines ; il y eut à nouveau une rémission spectaculaire et il était pratiquement guéri au bout de ces 3 semaines. L'hypertrophie des troncs nerveux régressa.

— Une deuxième rechute survint 1 mois après la guérison du deuxième épisode, mais qui eut un début beaucoup plus rapide ; elle guérit également par l'A.C.T.H. en 1 mois environ.

— Un traitement discontinu d'A.C.T.H. fut alors entrepris ; des alternatives d'amélioration et d'aggravation furent notées suivant les doses administrées.

Au bout de 8 mois, on passa d'abord à la cortisone puis à la delta-cortisone. Plusieurs rechutes furent observées, lors de la diminution du traitement ; elles cédaient à l'augmentation des doses : chaque fois que le malade s'améliorait, on voyait survenir des crampes et des fibrillations des mollets. Finalement une stabilisation fut obtenue par la prise quotidienne de 17,5 mg de prednisone. Mais une vingtaine de rechutes avaient été observées sur 4 années. La biopsie d'un petit nerf superficiel fut faite lors de la deuxième poussée, après traitement par l'A.C.T.H. Elle montrait : une relative conservation des neurones par rapport à la destruction myélinique ; un œdème interstitiel et sub-périneural ; une légère augmentation du nombre des noyaux de la gaine de Schwann et de l'endonèvre, avec augmentation correspondante du tissu conjonctif endoneural ; absence d'infiltrats inflammatoires ; intégrité des vaisseaux.

Tous les examens complémentaires à la recherche d'une étiologie ont été négatifs ; mais il faut noter que le frère du malade est porteur d'une neurofibromatose.

44. COIRAULT R. et LARCAN A., 1958 (23), observation n° 3.

Homme de 22 ans, sans antécédents.

— 6 semaines après une angine rouge traitée par sulfamides, on voit s'installer en quelques jours, d'abord une paraplégie puis une paralysie faciale gauche, puis une quadriplégie avec abolition des

réflexes ostéo-tendineux ; il y a en même temps des paresthésies et un signe de Lasègue des deux côtés. La ponction lombaire montre alors 2 éléments et 0,65 g d'albumine. La guérison est obtenue en quelques semaines.

— 2 mois après la guérison, après une angine, diplégie faciale, douleurs des membres inférieurs avec signe de Lasègue, abolition des réflexes aux membres inférieurs ; la ponction lombaire montre 1 élément et 0,70 g d'albumine. La suite de l'évolution n'est pas signalée.

45. FONTANT et VERGER, 1958 (32).

Garçon de 8 ans chez qui s'installe une quadriplégie à forme myopathique qui, au bout d'un mois, entraîne des troubles respiratoires conduisant à la trachéotomie ; régression au bout de 2 mois ; guérison totale au 4^e mois (traitement de 1 mois par la delta-cortisone).

— 3 mois après, à nouveau polyradiculonévrite mais sans atteinte respiratoire ; évolution régressive.

46. LOW N. et SCHNEIDER J., 1958 (54), observation n° 19.

Garçon de 4 ans qui, après une infection rhino-pharyngée, présente des douleurs des membres inférieurs, puis une paralysie ascendante, dont le maximum fut atteint en 4 semaines. Quadriplégie à prédominance distale avec abolition des réflexes atteignant aussi le tronc et le cou ; diminution globale de la sensibilité des mains et des pieds ; diplégie faciale ; atteinte des IX, X, XI^{es} paires et du grand hypoglosse du côté gauche.

L'amélioration se fit lentement sur 2 années, marquées par 2 rechutes : l'une au 7^e mois, à la suite d'une otite ; l'autre au 12^e mois, à la suite d'une première vaccination antipoliomyélitique. Rechutes à la fois sensitives et motrices. 3 ponctions lombaires furent faites au début de la maladie : 1^{re}, 3^e, 7^e semaines : elles furent normales.

La cortisone, donnée pendant les 2 premières semaines, fut inefficace ; l'A.C.T.H. donnée pendant les 15 jours suivants sembla efficace. Elle fut à nouveau utilisée lors de la première rechute : 4 à 5 jours après le début du traitement, la force musculaire, les réflexes et la sensibilité commencèrent à s'améliorer. La deuxième rechute fut plus brève et beaucoup moins sévère. Il s'améliora sous A.C.T.H.

Au bout de 2 ans, l'enfant n'est pas guéri : il récupère de façon continue mais lente.

47. LOW N. et SCHNEIDER J., 1958 (54), observation n° 28.

Garçon de 4 ans et demi. Sans prodromes, il présente une paralysie du membre inférieur droit, puis du membre inférieur gauche, sans troubles sensitifs, avec abolition des réflexes et dissociation albumino-cytologique.

Au bout de 8 jours, l'amélioration commença, avec retour des réflexes ; pendant 5 semaines, sa force musculaire s'améliora lentement.

— 2 mois environ après le début, rechute à la suite d'une infection respiratoire. Brutale aggravation de la paraplégie ; atteinte du tronc, des membres supérieurs et du cou ; pas de troubles sensitifs ; pas d'atteinte des paires crâniennes.

— Aucune amélioration pendant 3 mois.

Puis administration de 20 mg de delta-cortisone : 3 jours après, l'amélioration commença d'abord aux membres supérieurs, le cou et le tronc, puis à la gaine des membres inférieurs. 4 mois plus tard (donc environ 9 mois après le début), la marche était redevenue assez facile et les réflexes étaient réapparus. Une rechute légère survint quand la dose de delta-cortisone fut diminuée, aussi dut-on augmenter à nouveau les doses.

CONCLUSION

Nous avons donc résumé 47 observations tirées de la littérature.

Nous n'avons pas mentionné 4 autres observations : (35 - 48 - 53 - 58) soit que nous n'ayons pu en prendre connaissance que trop indirectement, soit que l'observation fût trop incomplète (53), soit qu'elle nous semblât discutable (35) en raison d'un blocage constaté au radio-lipiodol.

IV. - OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous rapporterons ensuite 3 observations étudiées dans le service de notre Maître, M. le Professeur Agrégé THIEFFRY.

La troisième observation fut suivie pour sa plus grande part par M. le Docteur GROSSIORD qui a bien voulu nous autoriser à publier ses constatations.

OBSERVATION N° 1

L'enfant L... Pierre, âgé de 8 ans, entre le 24 novembre 1956 dans le service du Professeur Agrégé Thieffry, envoyé par le médecin traitant, pour une paraplégie flasque à début progressif.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

— Depuis 5 ou 6 mois sont apparus des troubles sensitifs au niveau des membres inférieurs : l'enfant se plaint de fourmillements au niveau de ses 2 jambes.

— Depuis 2 mois sont apparus en outre des troubles moteurs discrets sous forme d'une certaine fatigabilité à la marche.

— Depuis 1 mois environ, les troubles moteurs se sont accentués : l'enfant ne peut plus courir ; cependant il arrive à gravir sans peine apparente les six étages de l'appartement familial et les parents n'ont rien remarqué d'anormal dans la démarche elle-même.

— Vers le 18 novembre, les troubles moteurs deviennent évidents : toute marche rapide est devenue impossible et surtout la démarche elle-même est perturbée : maladroite, « déhanchée ». Les parents mentionnent aussi la survenue d'une miction nocturne involontaire (la seule qui sera observée au cours de cette longue histoire).

— Le 22 novembre, l'aggravation est si nette que l'enfant est envoyé à l'hôpital Claude-Bernard où l'on constate :

a) Une monoplégie crurale gauche à prédominance distale frappant surtout la flexion dorsale du pied ;

b) Cependant, il existe une abolition bilatérale des réflexes tendineux aux membres inférieurs ; les cutanés plantaires sont en flexion ;

c) On ne retrouve pas de signes méningés mais il existe par contre un signe de Lasègue bilatéral.

Ces signes sont apparus chez un enfant en bon état général n'ayant présenté ni fièvre, ni rhino-pharyngite, ni vomissements dans les antécédents immédiats.

Au bout de 48 heures, l'enfant est dirigé sur le service de Neurologie infantile de l'hôpital des Enfants-Malades.

A son entrée dans le service, le 25 novembre 1956.

Voici ce qu'indique l'examen neurologique :

— L'étude segmentaire de la force musculaire n'objective qu'une monoplégie crurale gauche ; cette monoplégie atteint particulièrement les muscles distaux : Jambier antérieur, extenseur commun des orteils, long et court péronier latéral qui sont très faibles ; mais

les autres muscles de ce membre sont également touchés quoique de façon moins intense sauf, peut-être, le quadriceps qui semble respecté.

Par contre, membre inférieur droit, muscles du tronc, abdominaux, membres supérieurs apparaissent normaux.

— En fait, la motilité volontaire est beaucoup plus perturbée que ne le laisserait supposer l'étude de la force segmentaire : l'enfant s'assied facilement mais a beaucoup de peine à passer de la position assise à la station debout ; il ne peut se mettre sur la pointe des pieds, même du côté droit ; surtout, la marche se fait en dandinant, elle est difficile mais symétrique.

Le comportement évoquerait une myopathie s'il n'existait des signes neurologiques objectifs : en fait, il permettait de supposer qu'en dépit des apparences le membre inférieur droit devait aussi être parétique.

— Cette bilatéralité est d'ailleurs prouvée par l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens des 2 côtés, alors que les styloradiaux et les pronateurs sont aisément retrouvés.

Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion ; les abdominaux et les crémastériens sont normaux.

L'enfant n'a plus de paresthésies : la sensibilité superficielle et profonde semble normale.

Il existe un signe de Lasègue (45° à droite, 70° à gauche).

On n'observe pas de signes méningés, pas d'atteinte des paires crâniennes, pas de troubles cérébelleux.

Le 27 novembre.

L'atteinte du membre inférieur droit est devenue manifeste avec là aussi atteinte surtout distale ; mais la paraplégie est encore un peu asymétrique, le membre inférieur gauche apparaissant plus atteint.

Sans vouloir entrer dans le détail du bilan musculaire, disons pour être schématique que les muscles de la hanche sont à 4 à droite contre 3 à gauche et que les muscles du pied sont entre 2 et 3 à droite, entre 1 et 2 à gauche.

— Mais, surtout, les 2 membres supérieurs sont maintenant atteints, avec là aussi une atteinte surtout distale : extenseurs de la main, fléchisseurs des doigts et du pouce, lombricaux sont particulièrement touchés ; mais on retrouve une légère asymétrie dans l'atteinte paralytique, le membre supérieur droit était cette fois le plus touché.

Au total, une quadriplégie flasque à prédominance distale, légèrement asymétrique. Aucun signe pyramidal (l'unique miction involontaire semble purement fortuite). Les troubles moteurs se sont installés insidieusement en 2 mois puis ont subi une brutale extension en quelques jours. Il a existé des troubles sensitifs subjectifs dans les 2 membres inférieurs plusieurs mois avant le début des troubles moteurs.

Une ponction lombaire, pratiquée le 26 novembre 1956, le lendemain de son arrivée, montrait :

1 élément, 0,90 gramme d'albumine, chlore 130 meq, sucre 0,72 g/litre.

Deux autres P.L. furent pratiquées : une le 3 décembre (15 éléments et 1,50 g d'albumine), une autre le 8 décembre (5 éléments, 1,80 g d'albumine).

Cette dissociation albumino-cytologique constante, complétée le 8 décembre par une épreuve de Queckenstedt-Stookey, tout à fait normale, permettait de dire que l'on était en présence d'une polyradiculonévrite.

Pour préciser l'étiologie de cette polyradiculonévrite, un certain nombre d'examen furent pratiqués sur lesquels nous reviendrons : disons toutefois ici qu'ils furent tous négatifs ; nous rapporterons aussi plus loin l'étude des antécédents. Mais nous voulons passer dès maintenant à l'évolution très particulière de cette polyradiculonévrite à début déjà si atypique.

EVOLUTION.

— 10 jours après son entrée dans le service, le 8 décembre, un traitement par la delta-cortisone est commencé à la dose de 30 milligrammes. Ce traitement sera poursuivi jusqu'au 26 décembre.

— Vers la mi-décembre, la récupération musculaire est commencée, et le 26 décembre la marche est redevenue normale ; on diminue alors le traitement à 20 mg du 26 décembre au 1^{er} janvier, puis on passe à 10 mg le 1^{er} janvier.

Le 11 janvier, devant les progrès constants, on interrompt la delta-cortisone qui fut donc administrée pendant 1 mois et on autorise la sortie de l'enfant en faisant simplement pratiquer une rééducation musculaire.

— De la mi-janvier à la mi-février 1957 environ, l'enfant est considéré comme guéri : il monte sans difficultés les six étages de sa maison. Il a repris normalement la classe dès le 28 janvier. Mais, vers la mi-février, vont apparaître peu à peu les symptômes d'une *rechute* :

— C'est le rééducateur qui signale le premier signe insolite : l'enfant ne peut plus marcher sur les talons.

— Quelques jours après, l'enfant se plaint à nouveau de fourmillements au niveau des pieds, puis dans les jambes, enfin au niveau des mains.

— Les troubles moteurs se complètent : au déficit des jambiers antérieurs s'ajoute un déficit des psoas. L'atteinte gagne le membre supérieur droit : l'enfant signale qu'il ne peut plus tourner une clé de la main droite. Puis, en 2 jours, au début de mars, les troubles moteurs s'étendent aux 4 membres, mais avec une atteinte prédominante au membre supérieur gauche.

— Le 5 mars, l'enfant est hospitalisé une deuxième fois.

On constate un tableau de quadriplégie flasque très comparable à celui de la première hospitalisation, avec très schématiquement des muscles à 4 à la racine et entre 2 et 3 aux extrémités distales. Avec toujours une petite note asymétrique, les muscles de la main gauche étant plus touchés que ceux de la droite ; aux membres inférieurs, le

triceps sural gauche est à 2, alors qu'à droite l'enfant peut se lever sur le pied ; par contre, le jambier antérieur est à 3 à gauche et à 2 à droite. Les fléchisseurs des orteils sont très touchés, à 1 des 2 côtés. Par contre, les muscles du tronc, les abdominaux, les intercostaux sont préservés ; les paires crâniennes sont normales. On n'observe aucun autre signe et aucun trouble de l'état général. Une ponction lombaire est pratiquée le jour de son entrée : elle retrouve 1 élément et 1,60 gramme d'albumine.

On reprend dès le 6 mars la delta-cortisone à la dose de 30 mg que l'on maintiendra jusqu'au 25 mars, puis on baisse progressivement jusqu'à être à 10 mg le 7 avril.

En quelques semaines, on observe une amélioration notable, aussi autorise-t-on la sortie de l'enfant le 2 mai avec 5 mg de delta-cortisone tous les 2 jours.

Mais l'enfant, une fois revenu chez lui, ne fait plus de progrès. On diminue cependant encore les hormones, passant le 6 juin à 2,5 mg tous les 2 jours.

Le 27 juin, une deuxième rechute, mais discrète, se traduisant par une simple accentuation des troubles moteurs, fait revenir à la delta-cortisone quotidienne à la dose de 5 mg.

L'état est stationnaire jusqu'au 18 juillet où apparaît une troisième rechute : l'atteinte des membres inférieurs est surtout nette sur la loge antéro-externe avec un steppage bilatéral, mais il existe aussi un déficit récent des quadriceps ; les mains sont également très parésiées.

On décide alors de reprendre la delta-cortisone à la dose de 20 mg.

Revu 8 jours plus tard, on constate déjà une amélioration : pendant 7 semaines, l'enfant va ainsi recevoir le même traitement.

— Le 5 septembre, l'amélioration continue : il peut marcher sur la pointe des pieds. On abaisse alors le traitement à 15 mg, puis quelques jours après à 10 mg.

En octobre 1957, l'enfant est considéré comme pratiquement guéri. Il marche sur la pointe des pieds, sur les talons ; ses mains ont récupéré une excellente forme. La reprise de la classe est autorisée. Mais, instruit par les rechutes précédentes, on le laisse à 10 mg quotidiens.

Au bout d'un mois, il a pu se remettre à courir : il mène une existence normale ; on baisse la delta-cortisone à 7 mg puis, le 9 janvier 1958, on passe à 7 mg deux jours sur trois.

On vient donc d'avoir une rémission de 5 mois, pratiquement complète. Mais, au début de février 1958, on observe une :

Quatrième rechute.

— Sensitive : picotements au repos dans les extrémités distales des membres inférieurs ;

— Motrice : grosse difficulté à monter les escaliers ; impossibilité de marcher sur les talons, de se tenir sur la pointe des pieds. La rechute n'a pas suivi de très près la diminution du traitement, on ne peut donc l'interpréter comme un phénomène de « rebond ». Elle s'est mani-

festée environ 15 jours après la diminution des hormones. On reprend alors les 7 mg quotidiens et une nette amélioration se produit au bout de quelques jours. En mai 1958, l'état est stationnaire : il marche sur la pointe des pieds mais non sur les talons. On revient à 7 mg, 2 jours sur 3, en raison d'une prise de poids très importante.

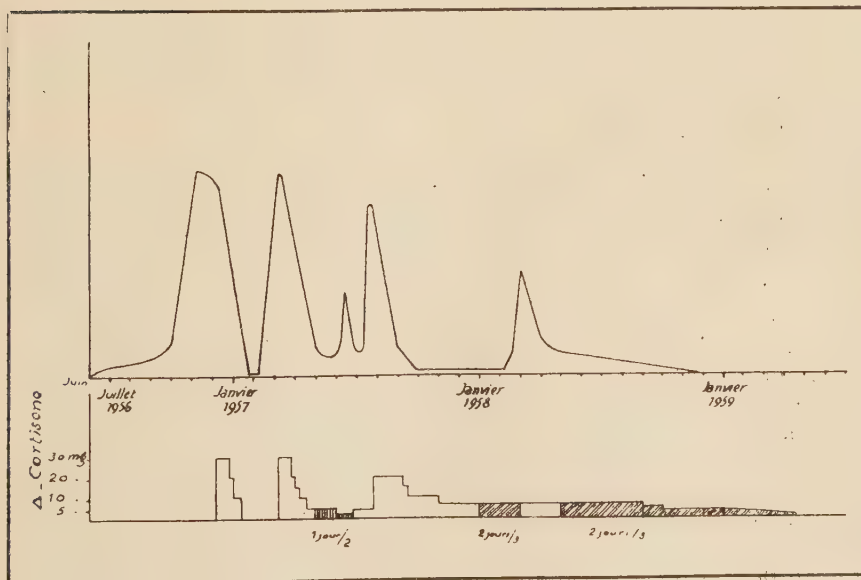
En septembre, l'amélioration se poursuit ; on passe à 6 mg discontinus, puis, en octobre, à 5 mg toujours 2 jours sur 3. Mais on n'est cependant pas revenu à l'état d'octobre 1957 ; les progrès sont appréciés par l'aptitude de l'enfant à monter les escaliers sans effort : il ne monte bien qu'un étage.

En décembre 1958, l'enfant est considéré comme guéri : il monte sans aide les étages, marche sur les pointes et les talons, s'est remis à courir. On décide de supprimer très doucement la thérapeutique.

En avril 1959, l'enfant est revu, près de 3 ans après le début de la maladie. Le traitement est interrompu depuis 1 mois. La force musculaire est redevenue tout à fait normale ; il n'existe aucun trouble sensitif, aucun déficit des paires crâniennes.

Il persiste seulement :

- une abolition des réflexes tendineux aux 4 membres ;
- une légère atrophie de l'éminence thénar du côté droit.



ANTECEDENTS FAMILIAUX.

— Il y a un grand frère de 16 ans qui n'a jamais été malade ; il est porteur d'un souffle systolique découvert fortuitement et dont l'étiologie n'a pas été précisée.

— Le père, de 42 ans, est bien portant ; aucune affection neurologique, cutanée ou oculaire, n'a jamais existé dans sa famille.

— La mère, de 40 ans, a eu des crises de rhumatisme articulaire aigu. Il n'y a rien à signaler du côté du grand-père maternel ; par contre, la grand-mère maternelle, à l'âge de 28 ans, est restée alitée 2 ans ; elle souffrait de douleurs intenses au niveau des membres inférieurs ; le diagnostic n'a pas été précisé : il est impossible de savoir si elle présentait une affection osseuse, musculaire ou nerveuse. Elle avait, en tous cas, complètement guéri et est morte à 43 ans d'une « tumeur » du foie.

ANTECEDENTS PERSONNELS.

— La grossesse et l'accouchement ont été normaux ; l'enfant ne pesait toutefois que 1,920 kg à la naissance. Mais son développement psycho-moteur a été tout à fait normal et il a marché dans les délais habituels.

— On ne peut signaler que des antécédents infectieux banaux :

Bronchite à 4 mois ;

Scarlatine non compliquée à 18 mois ;

Varicelle et rougeole à 6 et 8 ans ;

Pneumonie à 9 ans.

Otites, à 6 ans, 8 ans et 11 ans, ayant entraîné une hypoacousie.

Les examens audiométriques, pratiqués pendant son hospitalisation, ont montré une hypoacousie à prédominance de transmission, mais avec peut-être une participation cochléaire en raison d'une atteinte notables des sons aigus.

— L'enfant n'a reçu aucune vaccination ; il n'a pris aucun médicament, n'a ingéré aucun toxique. Il n'a pas subi de contagion, ne s'est pas baigné en piscine dans les mois précédant son hospitalisation. On n'a retrouvé aucun cas semblable dans l'entourage.

— La cuti-réaction est positive depuis 1955 (virage simple).

— Le seul antécédent qui puisse être noté, car échappant à la banalité, est l'existence d'une chorio-rétinite en 1953, chorioretinite disséminée dans la région maculaire, sans étiologie connue, qui a été traitée dans le service d'Ophthalmologie de l'hôpital Bichat par des extraits placentaires et de la vitamine B 2. L'acuité visuelle, à la fin de l'affection, était, avec correction, de 4/10 à l'œil droit et de 9/10 à l'œil gauche. Les examens ophtalmologiques ultérieurs n'ont montré aucune évolution. L'examen du fond d'œil, pratiqué le 15 décembre 1956, a montré des dépôts pigmentaires de la région maculaire. La papille gauche est normale, la papille droite montrait un léger

flou des pôles de la papille (mais c'est le côté où l'acuité visuelle est la plus faible).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES.

— Nous avons déjà vu les ponctions lombaires, l'épreuve de Stookey qui ont affirmé le diagnostic de polyradiculonévrite.

— Les radios de la colonne, les radios du squelette sont normales, ainsi que les radios des muscles.

— L'aldolase plasmatique à 0,4 unité par litre, le potassium sérique à 5 meq par litre sont normaux. Ces examens ont été pratiqués en mars 1957, lors de la rechute.

— Les examens électriques des muscles ont été pratiqués 4 fois dans le service du Docteur Lefèvre par le Docteur Chaumont. Ils ont tous été concordants. Nous citerons seulement l'examen du 17 décembre 1956 :

« L'examen électrique porte sur les 2 jambiers antérieurs, le « quadriceps gauche et le long supinateur gauche.

« Les chronaxies sont sensiblement normales...

« L'électromyogramme du jambier antérieur droit montre un tracé « intermédiaire riche, d'amplitude normale, où l'on constate par « endroits des potentiels d'unités motrices crochétées. Ce tracé peu « altéré concorde avec le diagnostic de polyradiculonévrite. »

— Enfin, une *biopsie musculaire* a été pratiquée le 11 décembre 1956 :

Elle est entièrement normale.

Il n'a pas été pratiqué de biopsie nerveuse.

Tous ces examens n'ont fait que confirmer le diagnostic de radiculonévrite en excluant une atteinte musculaire ou une autre atteinte nerveuse.

D'autres examens ont été pratiqués en vue de déceler une étiologie, mais ils ont été négatifs ainsi que nous l'avons déjà signalé :

— la numération sanguine est normale : 4.190.000 GR avec une valeur globulaire à 1,09 ; 5.400 blancs avec une formule normale ; 240.000 plaquettes d'aspect normal ; normal ;

— Différentes vitesses de sédimentation ont été pratiquées, toujours normales ;

— Un prélèvement de selles a été fait le 4 décembre 1956 : il n'a pu mettre en évidence de virus (Docteur Drouhet) ;

— L'examen des urines n'a retrouvé ni sucre ni albumine ;

— La recherche de porphyrines dans les urines, le 20 mars 1957, lors de la première rechute, a été négative (recherche pratiquée par le Professeur Dreyfus) ;

— Les tests de coagulation étaient normaux ;

— Les protéines sanguines sont normales.

En résumé : Polyradiculonévrite à début très progressif, étagé sur 6 mois. L'évolution a été marquée par 4 rechutes ; elle s'est étendue sur 30 mois et a abouti à la guérison, ne laissant pour séquelles qu'une abolition des réflexes tendineux et une discrète atrophie d'une main. Un traitement prolongé par la delta-cortisone a été nécessaire. Aucune étiologie n'a pu être trouvée.

OBSERVATION N° 2

L'enfant P... Anne-Marie, âgée de 4 ans et demi, entre le 22 octobre 1957 dans le service de M. le Professeur Agrégé Thieffry pour une impotence fonctionnelle progressive des 4 membres ayant débuté 5 mois auparavant.

En dehors de rhino-pharyngites banales, l'enfant n'a aucun antécédent pathologique : elle a, notamment, marché à 15 mois ; il n'existe aucun antécédent pathologique familial, en dehors d'un demi-frère de 25 ans qui a présenté des troubles caractériels.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

— L'enfant est bien portante jusqu'aux environs du mois de mai 1957.

— A cette date, la mère note l'apparition d'une gêne à la marche : un seul côté est déficitaire (mais la mère, assez fruste, ne se souvient plus du côté atteint) ; cependant, elle est formelle, lors de tous les interrogatoires, sur l'unilatéralité des troubles pendant plusieurs semaines.

— Puis les troubles se bilatéralisent, et la mère note l'évolution progressive de la maladie de sa fille par le nombre de ses chutes qui va en s'élevant. Un examen électrique des muscles aurait été pratiqué en juillet et se serait révélé normal.

— Au mois d'août, la maladie semble marquer une légère rétrocession : les chutes sont moins nombreuses.

— Mais, en septembre, les troubles moteurs s'accroissent : la marche sans appui devient impossible, de même que la station debout.

— Surtout l'impotence fonctionnelle gagne les membres supérieurs et l'enfant ne peut plus s'alimenter seule.

Pendant toute cette évolution, on ne note pas de troubles subjectifs, pas de fièvre, pas d'altération de l'état général, mais seulement un changement de caractère : l'enfant, ordinairement vive et enjouée, devient grognon.

Aucune prise médicamenteuse, aucune ingestion de toxique, aucun épisode infectieux n'a précédé la maladie.

A l'examen le 22 octobre 1957.

On est en présence d'une quadriplégie flasque avec abolition des réflexes ostéo-tendineux, à très nette prédominance distale.

— Les extrémités sont atrophiées : les pieds, mais surtout les mains, où il existe une fonte des éminences thénars et des espaces interosseux.

— Il existe une attitude en griffe symétrique des 2 mains ; interosseux dorsaux et palmaires ainsi que les lombricaux sont à 0. Les extenseurs des doigts à 2, les fléchisseurs des doigts à 3. Les muscles du poignet sont aux environs de 2, le long supinateur entre 1 et 2 des 2 côtés. Par contre, les muscles du coude et de la racine sont à 4, et, de fait, l'enfant est capable de décoller les bras du corps, de chercher à attraper un objet.

— Au niveau des membres inférieurs, on retrouve une très nette prédominance distale des troubles : les pieds sont en varus équin ; la marche, qui est très gênée, nécessitant un soutien, montre un step-page bilatéral et il existe de fait une paralysie complète à 0 des jambiers antérieurs ; sont aussi à 0 les longs et courts péroniers latéraux, l'extenseur commun des orteils et l'extenseur propre du gros orteil des 2 côtés. Les fléchisseurs plantaires, triceps, jambier postérieurs, ainsi que les fléchisseurs des orteils sont un peu moins atteints aux alentours de 1. Les muscles de la hanche et du genou sont nettement moins atteints, à 3. Dans l'ensemble, malgré le début asymétrique, l'atteinte musculaire est nettement symétrique.

— Par ailleurs, les muscles du tronc, les muscles respiratoires sont indemnes.

— Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux 4 membres ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des 2 côtés.

— Il n'existe pas de gros nerfs, pas de fibrillations musculaires.

— Pas de troubles de la sensibilité, tels du moins que l'on peut les apprécier chez cette enfant très jeune et particulièrement opposante.

— Les paires crâniennes sont respectées ; il n'existe pas de troubles cérébelleux.

Une ponction lombaire pratiquée le lendemain de l'entrée dans le service montrait l'existence d'une dissociation albumino-cytologique : 0,2 élément, 0,90 g d'albumine par litre, 0,60 g de sucre, 118 meq de chlore.

Une épreuve de Queeckenstedt-Stookey affirme l'absence de blocage. Le 30 octobre, un examen électrique, pratiqué dans le service du Docteur Lefèvre, confirme l'existence d'une atteinte du neurone moteur périphérique.

L'examen est pratiqué au niveau du membre inférieur gauche : Jambier antérieur : contraction lente, ralentissement global, chronaxie de 25 m/sec.

Quadriceps et petits muscles de la main : contractions ralenties avec des chronaxies de 0,7 et 0,5 m/sec.

Au total, on est en présence d'une polyradiculonévrite à début très atypique par son unilatéralité initiale et par la lenteur de son installation (5 mois environ). Elle sera également très atypique par la lenteur de son évolution qui comporte 2 rechutes.

EVOLUTION.

Le 2 novembre 1957, on commence un traitement par la delta-cortisone quotidienne (20 mg), mais en raison du comportement de l'enfant qui est hostile, refuse de s'alimenter et ne s'adapte absolument pas à l'hôpital, on décide de rendre l'enfant à sa mère en continuant le traitement ; en fait, le traitement est interrompu au bout de quelques jours par la mère qui n'a pas compris les prescriptions. Le 16 novembre, l'état des paralysies est stationnaire, on reprend les 20 mg quotidiens.

En quelques jours, on observe une nette amélioration : aussi, le 27 novembre, décide-t-on de baisser la dose à 15 mg.

Le 19 décembre, les paralysies ont considérablement régressé ; aux extrémités distales, il n'y a plus aucun muscle à 0 : tous les mouvements volontaires sont possibles, les muscles atteints sont schématiquement à 3.

Mais il existe des douleurs épigastriques ; d'autre part, le faciès est très cushingoïde ; aussi abaisse-t-on la delta-cortisone à 10 mg deux jours sur trois.

Mais, au bout d'une dizaine de jours, vont se développer les symptômes d'une *rechute* qui va être à son acmé en une quinzaine de jours, nécessitant une seconde hospitalisation le 4 janvier 1958. Cette rechute porte essentiellement sur les membres inférieurs avec impossibilité complète de la marche, avec encore une dominance distale des troubles sans cependant que, cette fois-ci, on observe de muscles à 0.

Par contre, les membres supérieurs ne semblent pas atteints par la rechute.

Il existe en outre une rétention d'urines, nécessitant un sondage lors de son entrée dans le service ; ce trouble sphinctérien ne se reproduira plus ensuite.

On note une très nette symétrie des paralysies dans cette rechute. De plus, on découvre une atteinte des muscles abdominaux, grands droits et obliques qui sont maintenant à 3 alors qu'ils étaient tout à fait normaux lors de la première hospitalisation.

Les réflexes ostéo-tendineux des membres ne sont toujours pas retrouvés, pas plus cette fois-ci que les cutanés abdominaux. Les cutanés plantaires sont toujours en flexion. Le 8 janvier, la ponction lom-

baire montre 0,2 élément et 1,60 g d'albumine. Devant cette rechute, on décide de reprendre les 15 milligrammes de delta-cortisone quotidiens, car il semblait bien que la rechute avait coïncidé avec une diminution de la posologie. De fait, en moins d'une semaine, on observe une amélioration spectaculaire : l'enfant reprend une marche normale. Mais on arrête le traitement car les radiographies gastro-duodénales ont montré l'existence de gros plis de la région bulbaire.

L'amélioration ne s'en poursuit pas moins. Le 29 janvier, la P.L. montre 0,2 élément et 1,10 g d'albumine.

Le 18 février, l'enfant est considérée comme pratiquement guérie. La force musculaire est partout normale sauf au niveau de l'abdomen et dans la flexion dorsale des pieds où les muscles sont à 4. Les réflexes ostéo-tendineux demeurent cependant abolis. Elle est rendue à sa famille sans traitement.

Mais, le 15 mars, les parents ramènent à nouveau l'enfant qui, depuis quelques jours, présente une *deuxième rechute* :

Elle ne peut plus monter les escaliers, tombe fréquemment ; la marche se fait en dandinant et l'étude de la force musculaire des membres inférieurs montre une atteinte symétrique mais, cette fois, proximale, portant surtout sur les psoas et moyens fessiers qui sont à 3 alors que la force des pieds est bonne.

Il existe aussi une atteinte du tronc : l'enfant, mise par terre, est dans l'incapacité de se relever seule.

Enfin les membres supérieurs sont affectés par la rechute : les racines sont normales, l'enfant peut porter les mains à la nuque, par contre les mains sont très touchées avec des muscles à 3, mais avec surtout une grande incapacité fonctionnelle : l'enfant laisse tomber tous les objets et est redevenue incapable de s'alimenter. Les réflexes ostéo-tendineux sont toujours abolis, la sensibilité normale et on n'observe pas de gros nerfs. La P.L., le 17 mars, montre : 1 élément, 0,80 g d'albumine. Une légère amélioration spontanée se dessinant, on laisse l'enfant sans traitement. Le 26 avril 1958, l'enfant marche un peu mieux mais les mains restent faibles.

Elle est reprise par les parents qui doivent se rendre dans le Midi.

Le 15 mai, elle est à Saint-Raphaël où les parents ont loué un appartement au 3^e étage d'une maison située près de la plage où l'enfant est conduite tous les matins. Elle ne reçoit aucun traitement.

A son arrivée, l'enfant faisait des chutes très fréquentes, elle ne pouvait monter les étages ; elle était incapable de s'alimenter seule, elle ne pouvait même pas lever les bras.

C'est vers la fin du mois de juin que les parents ont constaté des progrès : une fois commencés, ceux-ci ont été extrêmement rapides et

c'est en quelques semaines qu'une guérison complète s'est installée.

Depuis la mi-juillet, l'enfant est normale : la force des mains est normale, elle joue avec les autres enfants, elle monte sans difficulté les étages et ne fait plus de chutes. Son caractère même a changé : elle a cessé d'être grognon et hostile pour redevenir vive et enjouée.

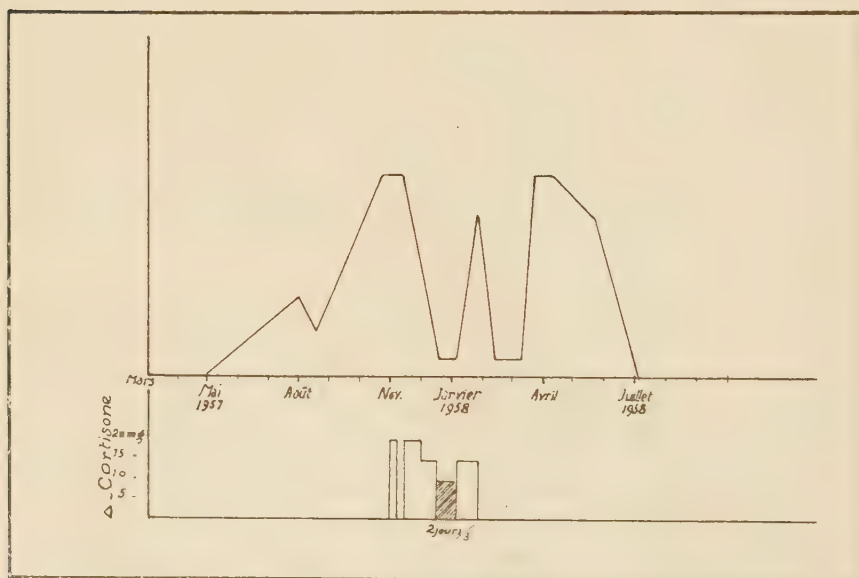
Rentrée à Paris en octobre 1958, elle a été mise à l'école où son comportement est normal. Il lui arrive même de faire avec sa mère plusieurs kilomètres à pied sans que l'on observe d'autre fatigue que celle de la mère.

Le 11 mars 1959, l'enfant est convoquée dans le service pour être examinée : l'examen neurologique est absolument normal chez cette fille de 6 ans en excellent état général ; les réflexes en particulier sont tous retrouvés. Il ne subsiste aucune atrophie ; il n'y a ni fibrillations ni gros nerfs.

Une seule chose peut peut-être empêcher d'affirmer la guérison complète : c'est que depuis 2 ou 3 jours l'enfant se plaint de fourmillements dans les jambes, alors qu'elle n'a jamais présenté de troubles sensitifs.

Ainsi, si l'on ne tient pas compte de ce signe subjectif et peut-être fortuit, on peut dire que l'enfant est guérie avec un recul de 8 mois.

Un schéma rend compte de l'évolution de la maladie.



EXAMENS COMPLEMENTAIRES.

Certains n'ont fait que confirmer le diagnostic clinique : ponctions lombaires, épreuve de Stookey, examen électrique des muscles, nous l'avons déjà vu.

D'autres ont été pratiqués en vue de déceler une étiologie :

— Numération, formule sanguine : 4.790.000 globules rouges avec 0,89 de valeur globulaire : 7.600 globules blancs avec 76 % de polynucléaires, 23 % de lymphocytes, 1 % de monocytes ;

— Les vitesses de sédimentation ont été normales.

L'ionogramme du 6 janvier 1958 est normal avec un potassium à 4,7 meq ; le 17 mars, lors de la deuxième rechute, le potassium était à 4,6 meq.

— Il n'existait pas de sucre ni d'albumine dans les urines.

— Pas de porphyrines anormales dans les urines (Professeur Schapira).

— Les protides totaux étaient à 78,50 g-mille, avec une électrophorèse normale.

L'immuno-électrophorèse n'a pas mis en évidence de protéines anormales et la recherche de cryoglobulines a été négative (ces examens ont été pratiqués par le docteur Hartmann à l'Hôpital Beaujon).

— Le 10 janvier 1958, l'élimination des acides aminés urinaires était normale (professeur Agrégé Frézal).

— Fond d'œil, électroencéphalogramme, radios du squelette étaient normales, ainsi que les radios des muscles.

— L'enquête virologique a été négative ; on n'a pu mettre en évidence aucun toxique.

La biopsie musculaire pratiquée au niveau du quadriceps a été faite le 20 janvier 1958 :

Il n'existe pas de lésions musculaires.

Le prélèvement intéressait un filet nerveux ; l'étude histologique de ce fragment de nerf a permis les constatations suivantes :

— Les tubes nerveux sont écartés les uns des autres par une substance interstitielle à coloration homogène.

— Les tubes nerveux sont remplis par une substance hyaline, représentant sans doute les cylindraxes en dégénérescence.

— Les gaines de myéline semblent respectées.

L'étude étiologique est donc restée entièrement négative d'autant qu'il n'existait aucun antécédent familial.

Au total, il s'est agi d'une polyradiculonévrite à début progressif et unilatéral de 5 mois ; entre l'acmé de la maladie et la guérison, il y eu une période de 9 mois marquée par deux rechutes. Une biopsie nerveuse rend compte d'un œdème interstitiel. La poussée initiale et la première rechute semblent avoir été influencées par la corticothérapie, mais l'enfant a fini par guérir sans traitement.

OBSERVATION N° 3

L'enfant M... Christian, âgé de 8 ans et demi, entre le 16 février 1959 dans le service de M. le Professeur Agrégé Thieffry en raison de troubles respiratoires survenus au cours d'une polyradiculonévrite à rechutes évoluant depuis 2 ans et demi et suivie jusqu'alors dans le service du docteur Grossiord à l'Hôpital de Garches.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Jusqu'en juillet 1956, cet enfant était bien portant. Il a marché dans des délais normaux, il n'a jamais eu que des maladies infantiles non compliquées : varicelle, coqueluche, rougeole, oreillons.

Le début des troubles a été extrêmement *brutal* : un matin, l'enfant se lève mais il s'effondre aussitôt ; il est depuis ce moment dans l'incapacité de marcher. La veille encore il était bien portant et avait fait pour s'amuser plusieurs kilomètres en bicyclette. Il n'avait présenté, les jours précédents, aucun trouble : ni fièvre, ni rhinopharyngite : deux cas de rougeole évoluaient certes dans la fratrie, mais le jeune Christian avait déjà fait cette maladie, et de fait aucune éruption ne fut observée chez lui. Il ne prenait aucun médicament, n'avait ingéré aucun produit toxique. Les parents n'avaient rien remarqué d'anormal ; à la réflexion ils se demandèrent si Christian n'avait pas été un peu grognon les jours précédents, mais c'était tout ce que ces parents de 6 enfants avaient pu constater.

C'est le 16 juillet 1956 que s'est installée cette paraplégie qui prédominait nettement aux extrémités ; aucun trouble sensitif, aucun phénomène méningé ni général ne l'accompagnait.

Au bout de 48 heures, elle s'est étendue aux membres supérieurs prédominant là aussi nettement aux extrémités.

L'enfant est vu à ce moment par le docteur Thurel qui pose un diagnostic de polynévrite et demande qu'il ne soit pas fait de traitement.

De fait, en août et septembre, les paralysies régressent nettement, permettant la reprise de la marche : on aboutit alors à une rémission presque complète.

En octobre 1956, *première rechute*, très brève, atteignant les quatre membres : l'enfant ne peut plus se servir de ses mains, ne peut plus monter les escaliers. Puis, en quelques semaines, tout s'amende ; novembre et décembre se passent sans incidents.

En janvier 1957, *deuxième rechute* :

L'enfant tombe souvent ; il a beaucoup de peine à nouveau à prendre les objets. Il est alors vu par le docteur Held qui note :

— Une atteinte diffuse et symétrique des membres inférieurs à nette prédominance distale ; cependant aucun muscle n'est à 0.

— Les membres supérieurs sont atteints, surtout les mains, mais l'atteinte est ici asymétrique, prédominant nettement à gauche.

— Il n'existe aucun trouble sensitif, ni subjectif, ni objectif.

— Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis, ainsi que les stylo-radiaux.

— Surtout on constate à ce moment des signes pyramidaux sous forme d'un signe de Babinski et d'un signe de Rossolimo bilatéraux.

Quelques examens complémentaires sont alors pratiqués :

— Un examen électrique qui n'est pas concluant.

— Des recherches virologiques : il existe des anticorps antipoliomyélitiques de type 2, mais à des taux insuffisants pour affirmer un diagnostic.

Le diagnostic alors posé est celui d'une affection neurotrope à virus indéterminé, en raison surtout d'une possible notion d'épidémicité en milieu familial ainsi que nous le verrons tout à l'heure.

En février et mars, l'amélioration se fait progressivement ; toutefois, en mars, il apparaît une diplopie qui dure environ 3 semaines.

En avril et mai, l'enfant a repris une vie presque normale : il sort avec sa mère, monte les étages ; cependant, on ne peut parler de guérison, car il ne peut courir ; il se sert bien de ses mains, mais la force n'est pas totalement revenue. Il faut plutôt parler de rémission que de guérison.

En juin 1957 survient une troisième rechute.

— En 1 semaine, vers le 10 juin, le rééducateur qui s'occupe de l'enfant a constaté que tous les progrès faits jusqu'alors par l'enfant ont disparu et il s'en inquiète auprès des parents.

— Cette inquiétude n'est que trop justifiée et la rechute est bientôt patente : l'enfant ne monte plus les escaliers, ne peut plus s'asseoir seul, n'arrive plus à écrire.

L'enfant est alors hospitalisé à Garches.

Examen le 18 juin 1957, dans le service du Docteur Grossiord. Il existe une atteinte diffuse des 4 membres et du tronc, sans cependant qu'on observe aucun muscle à 0. Cette atteinte modérée permet la marche mais en hyperlordose. Les activités manuelles sont possibles, même l'écriture, mais l'enfant se fatigue très vite et un tremblement apparaît si on l'oblige à poursuivre l'effort.

— Au niveau des membres inférieurs, l'atteinte est symétrique, tous les muscles sont à 3.

— Au niveau des membres supérieurs, l'atteinte prédomine toujours du côté gauche : ce sont surtout le biceps et le deltoïde qui sont touchés alors que le triceps est normal.

— Les muscles obliques de l'abdomen sont atteints.

— Les spinaux supérieurs et les fixateurs de l'omoplate sont très atteints.

— On n'observe pas de fibrillations ni d'atrophie ; pas de gros nerfs.

— Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux 4 membres.

Le réflexe cutané plantaire est en extension à gauche ; douteux à droite. Il existe un signe de Rossolimo des 2 côtés ; pas de signe d'Hoffman ; les cutanés abdominaux inférieurs sont absents, alors que les supérieurs sont présents.

— La sensibilité subjective et objective à tous les modes est normale.

— Aucun trouble sphinctérien.

— Les paires crâniennes sont normales ; il n'existe aucun trouble cérébelleux.

— Le psychisme est parfaitement normal ainsi que l'examen somatique.

Une ponction lombaire est pratiquée pour la première fois : elle montre : 1 élément, 0,55 g d'albumine, 0,66 g de glucose, 7,48 g de chlorure de sodium. L'épreuve au benjoin montre une précipitation normale.

Un examen électrique ne permet pas de conclure.

Une recherche de virus dans les selles faite à l'Institut Pasteur se révélera négative.

L'enfant est rendu à sa famille au bout d'une dizaine de jours avec un traitement de Prostigmine et de vitamine B 1 et l'on reprend la rééducation.

Le mois d'août voit survenir une nette amélioration, surtout au niveau des membres inférieurs : il monte les escaliers, recommence à courir. L'amélioration est plus lente aux membres supérieurs. Jusqu'en décembre, soit pendant 4 mois, on observe une rémission.

Vers la mi-décembre 1957, apparaît en 15 jours une :

Quatrième rechute :

— Apparaissant d'abord aux membres supérieurs et notée en premier lieu par le rééducateur puis bientôt notée par les parents : l'enfant laisse tomber sa fourchette, doit boire à deux mains ; c'est toujours au membre supérieur gauche que les parésies sont plus accentuées.

— La rechute atteint ensuite le tronc : Christian ne peut plus s'asseoir seul.

— Puis les membres inférieurs : il ne peut plus monter les escaliers ; ne peut plus marcher sur la pointe des pieds ou les talons.

— En outre sont notés pour la première fois des troubles sensitifs subjectifs : crampes dans les mollets durant plusieurs heures, fourmillements dans les pieds, non liés à la position.

Puis tous ces signes vont à nouveau s'estomper, l'amélioration commençant par les membres inférieurs : la marche redevient normale.

En mars 1958, *une cinquième rechute* met environ 3 semaines pour atteindre son acmé.

— Les membres supérieurs sont surtout atteints, et cette fois symétriquement ; beaucoup de muscles sont à 0 et l'enfant ne peut plus s'alimenter seul.

— Les abdominaux sont très atteints (à 1 alors qu'ils étaient à 3 en janvier).

— Les muscles du tronc sont aussi très touchés.

— Aux membres inférieurs, les muscles de la racine sont à 2 ou à 3, le quadriceps à 1, de même que le triceps sural et les muscles du pied.

L'enfant ne marche plus que très difficilement, en steppant.

— Il se plaint toujours de crampes, de fourmillements, de décharges électriques, à la fois dans les mains et les jambes.

— Les réflexes ostéo-tendineux sont toujours abolis ; il n'y a plus ni Rossolimo ni Babinski.

L'étude des paires crâniennes objective cette fois une *diplopie faciale*.

La force d'occlusion des paupières est diminuée ; l'enfant gonfle difficilement ses joues.

Une ponction lombaire est faite : 1,5 élément ; 1,22 g d'albumine.

L'épreuve de *Queeckenstedt-Stookey*, avant et après soustraction de liquide, est tout à fait normale.

Les *radios de la colonne* n'objectivent aucune malformation, en particulier au niveau de la charnière.

Une autre ponction lombaire est faite le 3 avril : 0,5 élément ; 0,65 g d'albumine.

Un *examen électrique* est pratiqué le 9 avril par le Docteur Chaumont, aux « Enfants Malades » dans le service du Docteur Lefèvre :

L'examen électrique est pratiqué :

a) au niveau des membres supérieurs ; sur l'éminence thénar gauche : chronaxie de 43 m/sec., très lente ; muscles hypothénariens : 34 ; biceps brachial : 17 ; deltoïde antérieur : 7,5 m/sec.

b) au niveau des membres inférieurs ; par excitation des SPE et SPI, on a des réponses faibles avec seuils élevés. Sur le crural gauche, pas de réponse sous 35 mA. Quadriceps gauche : chronaxie de 20 à 30 m/sec., pas très lente. Sur le jambier antérieur gauche : 2,7 m/sec. On constate donc des *signes disséminés de lésion neurogène périphérique à des stades différents* :

a) membres inférieurs : l'élévation importante des seuils de stimulation nerveuse et les chronaxies très légèrement augmentées, sans lenteur évidente, témoignent d'un processus ancien ou actuellement peu évolutif.

b) membres supérieurs : il existe actuellement un processus évolutif, poussée relativement récente, comme en témoignent les chronaxies très élevées et les seuils de stimulation galvanique bas.

c) face : l'attente est discrète mais certaine.

Ces signes, par l'importance de l'élévation des chronaxies en particulier feraient plutôt penser à une atteinte médullaire, mais l'aspect de l'*électromyogramme* fait se demander s'il ne s'agit pas plutôt d'une

atteinte polynévritique très sévère, particulièrement en raison de l'aspect très croché des tracés à de nombreux niveaux et de l'amplitude qui n'est que modérément élevée au niveau des muscles anciennement atteints (Jambier antérieur).

Le tracé du Jambier antérieur gauche est intermédiaire, petit par endroits (0,8 mV), avec nombreux crochétages, unités motrices souvent très brèves et sèches ; ailleurs, certaines unités motrices simples, battant à fréquence élevée mais dont l'amplitude ne dépasse pas 2 mV.

Le Jambier antérieur droit présente un tracé fait par endroits d'unités motrices plus amples, ailleurs d'unités motrices crochées et aussi par endroits un tracé presque normal.

L'épreuve stimulation-détection SPE-J. Ant. droit nécessite des seuils très élevés et permet d'obtenir des réponses souvent polyphasiques dont la durée varie de 12 à 14 m. sec. (à peu près normal).

Les réponses par stimulation sont beaucoup plus amples que celles obtenues par contraction volontaire.

Enfin, dans l'opposant du pouce, on observe une abondante fibrillation témoin de la lésion récente, et de petites unités motrices volontaires.

Le 10 avril 1958, l'enfant est montré au Professeur Agrégé Thieffry qui porte le diagnostic de maladie de Nattrass et propose un traitement par la delta-cortisone, en raison de l'effet favorable obtenu par ce traitement chez l'enfant L... Pierre.

Le *traitement* est commencé le 12 avril, à la dose de 20 mg, puis est poursuivi pendant 3 semaines : au début de mai, on observe une très nette amélioration clinique et électrique.

En effet, un électromyogramme pratiqué le 30 avril par le même opérateur montre un tracé normal au niveau des 2 Jambiers antérieurs.

Les résultats du présent examen seraient donc en faveur d'une polynévrite transitoire, car une lésion des cornes antérieures aurait presque à coup sûr laissé des traces électromyographiques. La delta-cortisone est, au début de mai, baissée à 15 mg, pendant 15 jours, puis à 10 mg pendant une autre quinzaine : enfin, à la mi-juin, le traitement est arrêté.

A ce moment, après un traitement d'un peu plus de 2 mois de delta-cortisone, l'enfant est transformé : il marche, monte et descend les escaliers, commence à courir : il fait sa toilette et s'habille seul. L'amélioration est tout de même moins importante aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

Les mois de juillet et août sont parfaits : on ne possède pas de bilan musculaire à cette période, mais on sait que l'enfant menait une vie normale : il courait, jouait au ballon, faisait de la bicyclette ; simplement une légère maladresse des mains empêchait de parler de guérison complète.

En septembre 1958, *sixième rechute* :

— ce sont d'abord les mains qui sont atteintes,

— puis les membres inférieurs : les chutes deviennent fréquentes il ne peut plus monter les escaliers.

La delta-cortisone est reprise, mais à la dose de 10 mg ; comme, au bout de 15 jours, elle n'a pas empêché la lente aggravation des paralysies, on arrête le traitement.

Les paralysies s'aggravent en octobre entraînant l'impotence complète des 4 membres, mais sans atteinte de la respiration ni de la déglutition.

En novembre, décembre et janvier, la maladie marque un temps d'arrêt et même une rémission partielle ; il finit par arriver à s'asseoir seul dans son lit ; il peut marcher pendant quelques centaines de mètres ; il peut écrire, mais est très fatigable. En somme, on est loin de la rémission presque complète de l'été 1958, ainsi que de celle de l'été 1957.

Mais, en février 1959, *septième rechute* qui apparaît en fait plus comme une poussée évolutive que comme une rechute vraie :

— Les membres supérieurs sont totalement atteints avec des muscles à 0.

— Aux membres inférieurs, les muscles de la racine sont relativement préservés à 2 ; tandis que les muscles distaux sont à 0, sauf les fléchisseurs plantaires qui ne sont pas tout à fait paralysés.

— Tous les réflexes sont abolis ; on n'observe pas de troubles sensitifs.

— En plus de la diplégie faciale qui elle est en voie de régression, on observe une paralysie des sternos, une paralysie de la langue.

Au bout de quelques jours, le 16 février, des *troubles respiratoires* apparaissent, et l'enfant est aussitôt dirigé sur le service du Docteur Thieffry.

L'examen à l'entrée dans le service, le 16 février 1959, note :

— Paralysie complète des abdominaux et des diaphragmes alors que les muscles intercostaux sont normaux.

— La déglutition est normale.

— La paralysie de la 12^e paire semble avoir régressé.

— La diplégie faciale est très frustre ; il n'y a rien dans les autres paires crâniennes.

— Grande quadrilégie flasque, totale avec importante atteinte du tronc ; amyotrophie diffuse, pas de rétractions.

— Abolition des réflexes ostéo-tendineux.

— Pas de troubles pyramidaux.

La ponction lombaire montre : 0,2 élément ; 1,15 g d'albume/litre.

L'enfant est placé en poumon d'acier auquel il s'adapte parfaitement bien : la cyanose disparaît.

On le met à 40 mg de delta-cortisone.

Le 18 février, l'amélioration est déjà nette : les diaphragmes fonctionnent des 2 côtés ; les grands droits inférieurs et les obliques sont à 2 ainsi que les muscles de la racine des membres inférieurs.

Le 2 mars, on abaisse la delta-cortisone à 30 mg, puis on baisse progressivement par paliers de 5 mg jusqu'à 20 mg quotidiens ; on abaisse ensuite la dose par paliers de 2 mg et le traitement est entièrement arrêté le 17 avril : il a donc duré 2 mois.

La récupération a été très rapide.

Le 2 mai, l'enfant est très amélioré mais non guéri.

— La marche est d'allure pseudo-myopathique, avec léger dandinement, lordose lombaire ; il se relève du sol en grimpant le long des membres inférieurs ; il marche sur la pointe des pieds mais ne peut marcher sur les talons ; il ne peut s'asseoir qu'avec l'aide des mains.

— Les muscles du tronc et les abdominaux sont normaux ; les membres supérieurs et les muscles du cou sont globalement à 3 ; la racine des membres inférieurs est grossièrement à 4, les autres muscles à 3, avec cependant des jambiers antérieurs à moins de 2.

— Les réflexes tendineux sont abolis ; les réflexes cutanés normaux ; légère atrophie des mains, nettement prédominante à gauche.

— Aucun trouble sensitif ; paires crâniennes normales ; le tremblement observé lors des effets est du type tremblement de fatigue.

ANTECEDENTS.

Une notion intéressante à préciser est la survenue de paralysies chez 2 membres de la famille lors de l'installation de la maladie chez Christian :

a) Le père, qui avait 32 ans à cette époque, était électricien. La veille de la maladie de son fils, soit le 15 juillet, alors qu'il était en déplacement pour des motifs professionnels, il a présenté une parésie du membre inférieur gauche avec très nette prédominance sur la loge antéro-externe et steppage ; il y aurait eu en même temps, une anesthésie de la moitié inférieure du corps remontant jusqu'à l'ombilic. Il n'a pas interrompu son travail et les troubles ont régressé en 1 ou 2 semaines ; en janvier 1957, l'examen neurologique était normal ; des examens virologiques ont été alors pratiqués et se sont révélés normaux. L'examen neurologique est actuellement normal ; il n'existe pas en particulier de gros nerfs.

b) Une sœur, Annie, alors âgée de 9 ans, a présenté quelques jours avant la première poussée de son frère une parésie du membre supérieur droit qui a régressé en quelques jours et dont l'organicité ne fait pas de doute pour le neurologue qui l'a examinée à ce moment. Les grands-parents paternels de Christian sont bien portants ; leurs parents respectifs sont décédés à un âge avancé. La mère avait 33 ans en 1956 ; elle bien portante ; son père est encore en vie ; sa mère est

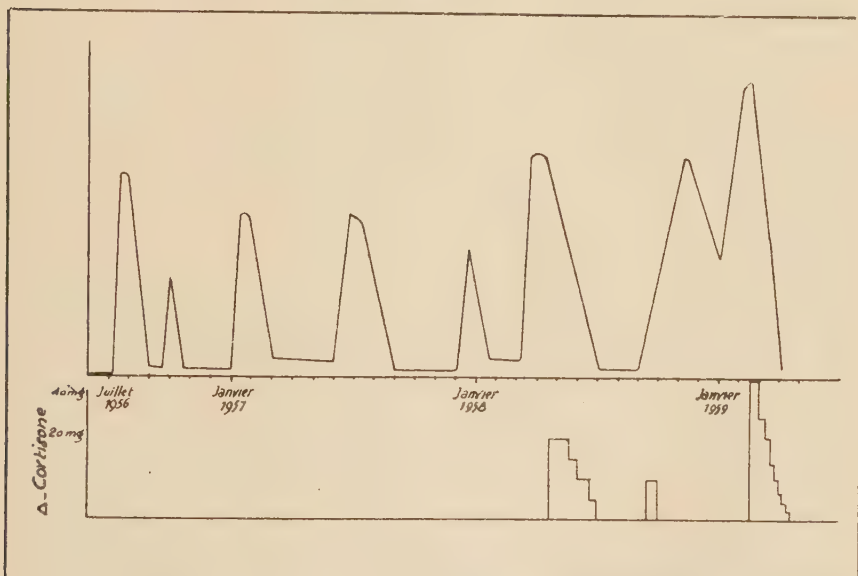
décédée à 50 ans d'un cancer du sein. On ne retrouve aucune maladie héréditaire, aucune affection neurologique ou cutanée. Christian est le quatrième enfant d'une fratrie de sept, indemnes de toute affection neurologique, sauf Annie ; mais celle-ci est actuellement guérie.

En conclusion de cette enquête familiale :

a) Absence de maladie héréditaire ;

b) L'atteinte paralytique chez deux membres de la famille lors de l'installation de la maladie de Christian fait évoquer tout d'abord une étiologie infectieuse ou toxique.

Mais les examens complémentaires n'ont rien montré.



EXAMENS COMPLEMENTAIRES.

— Des dosages d'arsenic dans les cheveux, de mercure dans les urines, de plomb et d'oxyde de carbone dans le sang ont été pratiqués, mais n'ont rien montré d'anormal.

Aucune notion de maladie professionnelle chez le père ; aucune prise médicamenteuse ou toxique dans les jours précédents n'a été retrouvée, même après enquête minutieuse et répétée.

— Une recherche de virus dans les selles et un titrage d'anticorps dans le sang ont été pratiqués à deux reprises :

En janvier 1957, chez le père et l'enfant.

En avril 1957, chez l'enfant.

Ces examens ont été négatifs, mais ont été pratiqués assez tard par rapport au début de l'affection.

— Le BW et le benjoin, répétés à plusieurs reprises dans le LCR, ont toujours été négatifs.

— Des dosages de potassium sériques ont été pratiqués 6 fois au

cours de l'évolution de cette maladie ; ils ont toujours été normaux ; on a même pratiqué récemment des dosages de potassium lors d'une épreuve de perfusion insuline-glucose ; les variations de la kaliémie ne sont pas significatives.

— Glycémies, calcémies, protidémies, électrophorèse des protéines sont normales.

— La recherche répétée de sucre et d'albumine dans les urines ; les culots urinaires n'ont rien montré.

— Il n'a jamais été trouvé de porphyrines dans les urines.

— Les numérations-formules, les vitesses de sédimentation n'ont rien apporté.

— Les radios du squelette, l'électroencéphalogramme, l'électrocardiogramme sont normaux.

— Nous avons déjà vu la dissociation albumino-cytologique observée constamment lors des 4 ponctions lombaires pratiquées au cours de l'évolution ainsi que l'absence de blocage du LCR, mais ceci ne donne pas de renseignements étiologiques ; non plus que les examens électriques déjà cités qui confirment seulement l'atteinte du neurone périphérique.

EXAMENS ANATOMIQUES.

2 biopsies musculaires et 1 biopsie nerveuse ont été pratiquées : elles ont été examinées par le Docteur Lapresle dans le service du Professeur Garcin, à La Salpêtrière :

La première biopsie musculaire, de janvier 1958, est normale.

Une deuxième biopsie musculaire a été pratiquée le 29 avril 1958 (donc alors que le malade était déjà sous delta-cortisone).

— Colorations : hématéine-éosine ; trichrome de Masson ; Wolcke.

— On observe quelques lésions d'atrophie simple dont la topographie plutôt fasciculaire évoque une dégénérescence neurogène. Aucune lésion inflammatoire ; aucune lésion vasculaire.

La biopsie nerveuse a été pratiquée à la même date.

Elle est difficile à examiner en raison de la petitesse du fragment ; à la coloration myélinique de Wolcke, on note un certain nombre de gaines vides.

En conclusion (Docteur Lapresle) : aussi bien l'aspect de la biopsie musculaire que celui de la biopsie nerveuse sont en faveur d'un processus neurogène, mais sans qu'on puisse l'affirmer avec certitude ni surtout en préciser la nature.

En résumé : Polyradiculonévrite à début brutal survenue chez un garçon de 6 ans 1/2, en même temps que 2 cas familiaux qui ont rapidement guéri. L'évolution s'étage actuellement sur plus de 2 ans 1/2, marquée par 7 rechutes, avec, à la dernière rechute, des troubles respiratoires sévères ayant nécessité la respiration artificielle.

Des signes pyramidaux ont existé au début de la maladie. Aucune étiologie n'a pu être retrouvée. Effet favorable de la corticothérapie, mais pronostic à distance réservé.

DEUXIEME PARTIE

DISCUSSION

I. - NOSOLOGIE ,

Dans les pays anglo-saxons, le terme « polyneuritis » est seul utilisé, ce qui a l'avantage de ne pas présumer du siège des lésions.

En France, l'habitude est de nommer « polyradiculonévrites » ces atteintes du neurone périphérique dans lesquelles la diffusion des paralysies et l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien font prévoir que ce sont surtout les racines qui sont atteintes, alors que les « polynévrites » entraînent des paralysies beaucoup plus limitées et ont un liquide céphalo-rachidien normal. Cette distinction n'a, en fait, qu'une valeur clinique : le neurone périphérique dans son ensemble est souvent atteint dans les polyradiculonévrites.

Le terme de « neuronite » avait été proposé par Foster Kennedy et par Dagnelie (25). Il avait l'avantage d'insister sur le caractère étendu de l'atteinte : on pouvait lui objecter que les cellules motrices de la corne antérieure de la moelle, quand elles étaient lésées, ne l'étaient que de façon secondaire et rétrograde. Aussi le nom de « neuronite » a-t-il été négligé.

Le terme « polyganglio-radiculonévrites », qui est encore plus précis quant au maximum des lésions, doit être réservé aux anatomistes (85).

Toutes ces appellations ont, en outre, le désavantage de comporter la disinnence « ite » qui présume d'un processus inflammatoire, lequel est loin d'être toujours rencontré, même sur le plan anatomique.

Aussi le terme de choix devrait-il être « polyneuropathie », de même qu'« encéphalopathie » est souvent plus approprié qu'« encéphalite ».

Nous conserverons cependant le terme « polyradiculonévrite » consacré par l'usage tout en sachant qu'il doit être réservé à la seule clinique.

II. - ETIOLOGIE

SEXE.

Sur les 50 observations que nous rapportons, on note une nette prédominance masculine : 35 malades, soit 70 % des cas, contre 15 malades du sexe féminin.

AGE LORS DU DEBUT DE LA MALADIE.

Les résultats sont consignés sur le tableau suivant (3 et 48 ans constituant les âges extrêmes de début de la maladie).

3-15 ans	15-30 ans	30-48 ans
17 cas	20 cas	13 cas

De ce tableau, on peut déduire que :

— 37 fois sur 50, c'est-à-dire dans 74 % des cas, la maladie débute avant 30 ans.

— C'est surtout chez l'adolescent et l'adulte jeune que l'on trouve le plus grand nombre de cas (40 %).

— Mais les formes infantiles (débutant avant 15 ans) sont loin d'être rares : 34 % des cas.

CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES.

Naturellement, aucune infection déterminée, aucun toxique, aucune maladie nutritionnelle ou métabolique n'a été retrouvée. L'étiologie même de la maladie demeure mystérieuse et il n'est pas du tout impossible que plusieurs étiologies puissent être à l'origine de ce tableau clinique.

Cependant, un certain nombre de circonstances méritent d'être relevées en passant :

— Un épisode grippal, une bronchite, une pneumopathie ou un simple « refroidissement » sont parfois signalés une ou plusieurs semaines avant une attaque ou une rechute : on retrouve ces épisodes dans 11 observations ; mais il peut s'agir de simples coïncidences vu la banalité de ces infections respiratoires.

— Il n'existe pas de facteur héréditaire, sauf dans l'observation d'André van Leuwen où la malade appartenait à une famille atteinte d'amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth. Toutefois, dans l'observation de Rossolimo, le facteur génétique est probable car il existait une cypho-scoliose et des pieds creux.

Par ailleurs, le malade de Bannwarth présentait une neurofibromatose et le frère du deuxième malade de Austin était lui aussi atteint d'une maladie de Recklinghausen.

— Il faut signaler aussi le rôle favorisant de la grossesse ou

plutôt de l'accouchement dans 4 observations : celle de Rossolimo, celle de Batten (1^{er} cas) et surtout celle de Ungley, dans ce dernier cas, un facteur familial est en outre noté ; dans la première observation de Austin, ce rôle est aussi possible.

— Un facteur traumatique est signalé dans l'observation de Thomson comme précédant de 5 jours la rechute. Mais c'est le seul cas où un traumastime ait pu être accusé.

— Dans nos observations personnelles, aucune étiologie virale, bactérienne, métabolique ou toxique n'a pu être relevée malgré de nombreuses recherches. Cependant, dans l'observation du jeune M... Christian, une notion d'épidémie familiale entoure le début clinique, sans doute d'origine virale, mais les prélèvements virologiques ont été trop tardifs.

Quant à l'enfant L... Pierre, les renseignements concernant l'affection dont fut atteinte à l'âge de 28 ans sa grand-mère maternelle sont trop imprécis pour aboutir à une conclusion. Pour l'enfant P... Anne-Marie, l'enquête étiologique est restée strictement négative.

— Comme circonstance certainement très secondaire, on peut peut-être signaler des facteurs climatiques : le malade de Thomas (81) voyait toutes ses rechutes débiter au mois de juin.

Le malade de Holmes (48) dont nous ne connaissons qu'indirectement l'observation avait également ses rechutes au printemps. Les rémissions du jeune M... Christian étaient surtout nettes en août et septembre. Enfin l'enfant P... Anne-Marie fut guérie lors de son séjour dans son climat chaud et sec. Mais peut-être n'est-ce là que l'effet du hasard.

III. - ETUDE CLINIQUE

Ayant déjà envisagé l'âge du début de la maladie, nous examinerons successivement :

- la première poussée ;
- l'évolution générale et le pronostic ;
- les formes cliniques.

LA PREMIERE POUSSEE

On a souvent peu de détails sur cette première atteinte ; elle n'est retrouvée que par l'interrogatoire chez des malades qui en ont oublié les modalités, surtout quand il s'agit d'adultes dont la première poussée remonte à l'enfance. Et il est alors très rare d'avoir à l'appui une observation médicale.

Néanmoins, on retrouve le plus souvent avec assez de précision la notion de *durée* et parfois le *mode de début*.

On peut schématiquement opposer deux variétés :

1° *Les formes de brève durée* qui guérissent en quelques semaines : ainsi l'observation de Coirault et Larcen, la première observation de Roger et Boudouresques.

Ces formes débutent en règle générale de façon rapide ; troubles moteurs et troubles sensitifs surviennent en même temps ; si l'on pratique une ponction lombaire, il y a d'emblée une dissociation albumino-cytologique.

Ce tableau est en vérité très analogue à celui d'une maladie de Guillain et Barre et mérite probablement cette étiquette qu'une réversibilité rapide ne fait que confirmer.

2° *Les formes de longue durée* où la guérison n'est obtenue qu'au bout de 6 mois au moins et, parfois, beaucoup plus longtemps après, jusqu'à 18 mois après le début (observation de Thomson, observation de Oldham, deuxième observation de Roger et Boudouresques).

Dans ces cas, le début est souvent très progressif et il faut souvent de nombreux mois avant que la maladie n'atteigne son acmé.

Généralement, les troubles moteurs débutent aux membres inférieurs ; plus rarement au niveau des membres supérieurs ; exceptionnellement au niveau des paires crâniennes.

Généralement aussi, troubles moteurs et troubles sensitifs sont contemporains, mais on peut parfois noter la précession de troubles sensitifs subjectifs au niveau des extrémités des membres :

C'est ce que l'on observe avec netteté dans la deuxième observation de Roger et Boudouresques, et aussi dans l'observation de l'enfant L... Pierre où des fourmillements dans les jambes précèdent de quelques mois le déficit moteur : c'est également le cas de la deuxième observation de Austin.

SIGNES CLINIQUES.

Troubles moteurs : les paralysies ont le caractère diffus qui caractérise les polyradiculonévrites. Mais certains points sont à signaler :

— Il s'agit en règle générale d'une quadriplégie, prédominant nettement aux extrémités ; symétrique ; mais cette symétrie n'est pas toujours respectée (cas de Targowla, de Rossolimo, première observation de Hoestermann, deuxième observation de Reisner et Spiel...). Une certaine *asymétrie* était de même notée au début de l'évolution chez L... Pierre et P... Anne-Marie.

— Cette quadriplégie prédomine en règle sur les membres inférieurs où elle débute le plus souvent ; beaucoup plus rarement, les membres supérieurs sont atteints en premier (Rabinowitch).

— Assez souvent, il s'agit d'une paraplégie (Thomas, Schaller, deuxième cas de Batten, Nattrass, Albrecht) mais exceptionnellement d'une atteinte isolée des membres supérieurs (Ungley).

— Les muscles du tronc sont souvent atteints par la paralysie.

Réflexes ostéo-tendineux.

Ils sont toujours abolis dans les territoires atteints. Les réflexes superficiels sont souvent conservés, sauf les cutanés abdominaux quand il y a une atteinte du tronc.

L'hypotonie musculaire est tellement évidente qu'on oublie en général de la mentionner dans les observations. On a donc une paraplégie ou une quadriplégie flasque, caractéristique d'une atteinte du neurone moteur périphérique.

Troubles sensitifs.

— Ils peuvent être tout à fait absents : Thomson, Collier, Oldham ; tous des enfants. C'est aussi le cas de deux de nos malades : P... Anne-Marie et M... Christian.

— Tout à fait exceptionnellement, les troubles sensitifs peuvent constituer à eux seuls l'histoire clinique de la première poussée (André).

— Ainsi que nous l'avons déjà vu, les troubles sensitifs peuvent précéder les troubles moteurs : ils disparaissent alors à l'installation de ceux-ci. Mais, le plus souvent, ils sont contemporains.

En quoi consistent ces troubles sensitifs ?

a) En général, il s'agit de paresthésies (fourmillements, picotements des extrémités), sans troubles objectifs de la sensibilité ;

b) Parfois, il existe des troubles objectifs de la sensibilité superficielle : hypoesthésie des mains et des pieds, sans qu'on puisse préciser de topographie radiculaire nette ;

c) Ailleurs, des troubles de la sensibilité profonde atteignant le sens des attitudes et créant l'ataxie ;

d) La sensibilité douloureuse superficielle est normale : la sensibilité douloureuse profonde au contraire est souvent altérée (douleur à la pression des muscles du mollet). L'existence d'un signe de Lasègue est souvent signalée.

Il n'existe *pas de troubles pyramidaux.*

Deux observations les mentionnent pourtant au début de la maladie ; parmi eux, notre malade M... Christian où ils se manifestaient par un signe de Babinski et un signe de Rossolimo. Il est difficile dans ce cas de parler d'atteinte rétrograde puisqu'on était au début de l'évolution ; sans doute s'agissait-il d'une atteinte simultanée.

Absence également de troubles sphinctériens ou alors de façon extrêmement passagère.

Absence remarquable de troubles trophiques : on ne signale dans aucune observation ni d'escharres ni de rétractions tendineuses.

Les paires crâniennes sont souvent respectées.

— Rarement le moteur oculaire externe est atteint ; un peu plus souvent la face, surtout sous forme de diplégie faciale (André Thomas et Rendu).

— Rares aussi mais redoutables sont les paralysies bulbaires (atteinte de la déglutition, de la respiration). Si toutefois on arrive à éviter les accidents de déglutition, ces troubles disparaissent de façon remarquable en 15 jours environ.

Les troubles cérébelleux sont absents : si l'on décrit parfois un tremblement à l'effort, il s'agit en fait d'un tremblement de fatigue, banal chez les infirmes moteurs.

Le psychisme est conservé.

Enfin, on ne note pas de fièvre, pas d'atteinte de l'état général, pas d'atteinte d'autres organes.

La ponction lombaire montre une dissociation albumino-cytologique. Mais il semble bien que, dans les formes à début lentement progressif, la courbe d'hyperalbuminose soit également lentement ascendante, si bien que la ponction lombaire peut être normale au début. Le malade n° 2 d'Austin n'avait que 0,59 gramme d'albumine par litre après plusieurs mois d'évolution.

La guérison de cette première poussée est finalement complète, sans séquelles : la rémission commence en général au niveau des muscles atteints en dernier lieu et cette phase de récupération est en règle plus rapide que la phase d'installation des paralysies.

Toutefois, on signale parfois une petite atrophie résiduelle d'une main (Targowla) ou une abolition des réflexes tendineux. En fait, il nous semble qu'à l'issue de cette première poussée il faille distinguer deux groupes de cas :

- l'un où l'on obtient une guérison vraiment complète et où les sujets redeviennent comme avant leur maladie ;
- l'autre où la guérison est apparemment obtenue ; mais où il subsiste « quelque chose » qui n'est pas chiffrable, une fatigabilité plus grande qu'avant la maladie. Nous avons longuement interrogé les parents de nos trois malades et, sans contester, nos trois enfants se placent dans cette deuxième catégorie.

EVOLUTION : LES RECHUTES

Nombre de rechutes :

Très souvent, on signale 1 seule rechute : 27 fois sur 50.

Ailleurs, il y a 2 ou 3 rechutes.

Plus rarement 4 ; exceptionnellement 5 (premier cas de Hoestermann ; cas de Harris et Newcomb). Notre malade M... Christian est à sa septième rechute ; le dernier malade de Austin en eut beaucoup plus ; mais, dans ces deux cas, il s'agit d'évolution sous traitement, dont l'évolution spontanée eut sans doute été différente.

Intervalle entre la première poussée et la première rechute.

Il est extrêmement variable ; sur les 47 observations dans lesquelles cet intervalle est signalé, on peut distinguer schématiquement deux types :

- les cas à intervalle bref, inférieur à 6 mois, que l'on retrouve 19 fois ;
- les cas à intervalle prolongé, supérieur à 1 an : 24 fois. Souvent plusieurs années, jusqu'à 14 ans chez le malade de Banwarth.

Intervalle entre plusieurs poussées.

Il ne peut absolument être schématisé .

Il n'y a aucune relation entre le temps qui sépare les deux premières poussées et le temps qui sépare les autres rechutes. Il n'existe non plus aucune relation entre la durée de l'intervalle et l'importance de la poussée précédente.

Durée de chaque poussée.

Dans la grande majorité des cas, les rechutes sont calquées les unes sur les autres quant à leur durée globale ; ainsi, pour la malade de Targowla, la première poussée dura 6 mois, la première rechute 5 mois, la deuxième rechute 7 mois, la troisième 8 mois. Une telle uniformité n'est pas retrouvée chez les malades traités par corticothérapie : la durée des poussées se trouve raccourcie.

Tableau clinique des rechutes.

Il est très comparable à celui de la première poussée, une fois la maladie arrivée à son maximum : le plus souvent est réalisée une quadriplégie flasque à prédominance distale. Quand le tableau clinique n'est pas comparable, il va dans le sens de l'aggravation de la symptomatologie dans les rechutes par rapport à la première poussée.

Ainsi à la paraplégie succède une quadriplégie ; à la quadriplégie initiale s'ajoute une atteinte des nerfs crâniens.

Ceci n'ayant pas une valeur absolue : quelquefois la rechute se traduit par une atteinte isolée d'un nerf crânien alors que la première atteinte touchait les membres. Mais *ce caractère progressif* reste valable dans l'ensemble.

Certains points méritent d'attirer l'attention :

Le mode d'installation de la rechute :

Dans les cas où la première poussée s'est installée lentement, les rechutes débutent en règle beaucoup plus rapidement, de façon parfois presque explosive, comme si le tissu nerveux avait été sensibilisé lors de l'atteinte précédente.

Chez l'enfant P... Anne-Marie, la première poussée s'est installée en 5 mois ; au cours de la première rechute, le maximum des signes est réalisé en une quinzaine de jours. Il en est de même chez l'enfant L... Pierre.

Chez le deuxième malade d'Austin, l'acmé de la maladie fut atteint en 8 mois lors de la première poussée ; en 4 mois lors de la première rechute ; en quelques jours lors de la deuxième rechute.

Dans l'observation princeps de Natrass, la première poussée débuta très progressivement. La première rechute atteignit son maximum en 1 mois, mais c'est en quelques jours que se constitua la deuxième rechute.

Des signes nouveaux peuvent apparaître au cours des rechutes.

L'atrophie musculaire :

Elle est assez souvent observée, exceptionnellement lors de la première poussée, mais surtout quand l'évolution se prolonge, lors des rechutes ultérieures. Elle peut disparaître avec la guérison du malade

ou, au contraire, persister soit comme seule séquelle (avec l'abolition des réflexes tendineux) chez un malade guéri, soit comme un des signes de la phase de chronicité.

Elle est le plus souvent très discrète, demandant à être recherchée ; son siège électif est au niveau des petits muscles de la main ; parfois elle existe au niveau des pieds ; exceptionnellement au niveau de la langue.

Elle n'est pas toujours symétrique : c'est parfois une seule main qui est frappée. Cette asymétrie relative est bien dans la note de la maladie de Nattrass.

Les fibrillations musculaires sont rarement rencontrées (Dagnelie, deuxième observation de Reisner et Spiel, Oldham), toujours allant de pair avec une atrophie musculaire.

Dans le deuxième cas de Austin, l'apparition de fibrillations musculaires précède le retour à la normale de la force musculaire ; les fibrillations disparaissent à mesure que la force revient dans un muscle donné.

L'hypertrophie des troncs nerveux.

Elle est signalée dans 9 observations. Ce sont les observations de Rossolimo, Nattrass, Schaller, Reisner et Spiel (premier cas), Bannwarth, Higier (deuxième cas), Batten (premier cas), Hoestermann (deuxième cas), Austin (deuxième cas).

Il semble très important de distinguer deux groupes de faits.

Dans un premier groupe (Rossolimo, Batten, Bannwarth, Reisner et Spiel), l'hypertrophie des troncs nerveux persiste en même temps que la maladie évolue selon un mode chronique évoquant celui d'une maladie de Dejerinne-Sottas.

Bien que la persistance de l'hypertrophie n'y soit pas mentionnée expressément, l'observation de Schaller doit certainement y être rattachée : dans ce cas, une biopsie nerveuse a montré une lésion typique de névrite interstitielle avec l'aspect en bulbe d'oignon.

Dans un deuxième groupe, l'hypertrophie des troncs nerveux apparaît comme un phénomène transitoire et ceci est particulièrement net dans le cas de Nattrass. Chez le malade de Austin, la biopsie nerveuse montre que l'hypertrophie est en relation avec un œdème interstitiel ; c'est très probablement sur cet œdème qu'agit le traitement par les corticoïdes.

PRONOSTIC GLOBAL.

Si l'on considère l'ensemble des 47 observations de la littérature, on fait les constatations suivantes :

— Dans 6 cas, l'évolution ultérieure n'est pas clairement définie, aussi n'en tiendrons-nous aucun compte.

Sur les 41 cas restants :

— 4 fois, c'est-à-dire dans 9,5 % des cas, la mort se produit en rai-

son des troubles respiratoires liés aux paralysies bulbaires ; 3 fois la mort a lieu tôt dans l'évolution de la maladie ; 1 fois (Harris et Newcomb), le décès survint après 7 ans d'évolution, marqués par 5 rechutes et l'autopsie révéla alors une névrite interstitielle hypertrophique.

— Dans 12 cas, c'est-à-dire dans près de 30 % des cas, l'évolution se fait selon un mode chronique évoquant une maladie de Dejerinne-Sottas.

— Mais, dans la majorité des observations, 31 fois, c'est-à-dire dans plus de 60 % des cas, on obtient une guérison complète ; il ne persiste (et encore rarement) qu'une abolition des réflexes tendineux ou une légère atrophie.

Naturellement, il est impossible d'affirmer que le malade est à l'abri d'une rechute ultérieure.

En ce qui concerne nos observations personnelles, nous manquons de recul pour conclure définitivement. Cependant, nous pouvons dire ceci :

- l'enfant P... Anne-Marie semble guérie (toutefois la présence insolite de fourmillements des pieds doit entraîner une réserve quant à l'avenir) ;
- l'enfant L... Pierre semble également guéri ; il persiste seulement une discrète atrophie de la main droite et une abolition des réflexes tendineux ;
- le jeune M... Christian a un devenir encore très incertain ; les méthodes actuelles de réanimation ont permis d'éviter la mort par paralysie respiratoire.

IV. - FORMES CLINIQUES

Une distinction fondamentale doit être faite quant à l'allure clinique entre :

- les syndromes de Guillain-Barré à rechutes ;
- les polyneuropathies à rechutes que les auteurs anglo-saxons englobent sous le nom de maladie de Nattrass ;
- enfin les poussées polynévritiques survenant au cours d'une maladie familiale du système nerveux périphérique.

LES « GUILLAIN-BARRE » A RECHUTES

Dans 13 cas (observations n^{os} 17, 24, 25, 26, 27, 31, 32, 34, 37, 41, 44, 45, 47), le tableau clinique de la première poussée comme celui de la rechute (car il n'y a jamais que 1 rechute) est tout à fait celui d'un syndrome de Guillain-Barré. Tout se passe comme si 2 maladies

aiguës semblables survenaient après un laps de temps variable chez un même individu.

Ce laps de temps est le plus souvent de quelques semaines à quelques mois (6 mois au maximum) : c'est ce que l'on observe dans 10 observations. Dans 3 cas, il a été de plusieurs années : 4 ans pour André, 6 ans pour André Thomas et Rendu, et jusqu'à 10 ans pour Roger et Boudouresque (1^{re} observation).

L'évolution terminale se fait 11 fois sur 13 vers la guérison spontanée — 2 fois la mort survient lors de la rechute en raison de paralysie respiratoire (Noëll, Haymaker et Kernohan). Dans ce dernier cas, l'autopsie confirme le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré. 4 fois sur 13, il s'agissait de jeunes enfants (3 ans, 4 ans, 8 ans et 11 ans) et ceci cadre parfaitement avec ce que l'on sait de la fréquence du syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant (26).

Le tableau clinique de la 1^{re} poussée, comme celui de la rechute est semblable à celui que l'on observe dans un syndrome de Guillain-Barré et nous renvoyons donc aux descriptions maintenant classiques de cette maladie, notamment aux descriptions de M. Guillain lui-même (38, 39, 40), à celles de Barré (10), et des auteurs anglo-saxons (19, 22, 44, 45).

Les *caractères cliniques particuliers* de cette première catégorie de polyradiculonévrites à rechutes seront donc :

- le début habituellement rapide ;
- avec très vite une hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien importante ;
- la symétrie habituelle des paralysies ;
- et surtout la guérison complète sans séquelles, avec tout au plus une simple abolition des réflexes tendineux ;
- la mort étant cependant possible par atteinte respiratoire.

LA MALADIE DE NATTRASS

Les considérations cliniques générales que nous avons envisagées précédemment nous permettront d'être brefs et de ne retenir que les données essentielles.

Nous mettrons de côté 2 observations : celle d'André von Leuwen où il existait une hérédité familiale certaine et celle de Rossolimo où l'existence de pieds creux et de cyphoscoliose plaide en faveur d'une hérédo-dégénérescence. Restent donc 35 observations qui vont nous permettre d'esquisser les caractéristiques de cette affection.

Comme nous l'avons vu, il s'agit le plus souvent d'un adolescent ou d'un adulte jeune, jamais d'un sujet âgé, assez fréquemment d'un enfant. 2 fois sur 3 environ le malade est un individu du sexe masculin.

Aucun antécédent pathologique spécial n'est retrouvé ; en particulier les circonstances de l'accouchement, l'âge des premiers pas ont été normaux dans nos observations personnelles.

Aucun antécédent de maladie familiale du système nerveux n'est en outre retrouvé.

La maladie débute le plus souvent sans prodromes ; il est exceptionnel de retrouver un épisode grippal ou rhino-pharyngé dans les jours ou semaines ayant précédé le début de l'affection, comme c'est assez souvent le cas dans la maladie de Guillain-Barré. Quant à l'accouchement récent qui est retrouvé dans 3 cas quelques semaines avant le déclenchement de l'affection, il inaugure les rechutes et non la première poussée, mis à part un cas de Batten, et il est sans doute aussi fortuit que le traumatisme deux fois évoqué par ailleurs.

Début de la première poussée.

- Ce sont tantôt des paresthésies et tantôt des parésies qui inaugurent la scène clinique.
- En général au niveau des membres inférieurs, parfois aux membres supérieurs, exceptionnellement au niveau des paires crâniennes, avec assez souvent une asymétrie initiale.
- Puis va être réalisé progressivement le tableau de la période d'état : paraplégie ou plus souvent quadriplégie à prédominance distale ; paresthésies plus souvent que douleurs ; assez fréquemment aucun signe objectif de troubles sensitifs, mais parfois une hypoesthésie superficielle des extrémités sans topographie précise ou une perturbation de la sensibilité profonde. Parfois on signale aussi un signe de Lasègue ou une douleur à la pression de masses musculaires.

La symptomatologie n'est alors guère différente de celle d'un Guillain-Barré ; tout au plus peut-on parfois noter dans la maladie de Nattrass une certaine asymétrie de l'atteinte paralytique.

— Mais ce qui est très important, c'est la durée de cette phase d'installation : elle est souvent de plusieurs mois, marquée soit par des parésies soit par des fourmillements des extrémités. Mais il est aussi des formes à début plus bref.

Un autre point particulier est la lente montée de l'hyperalbuminose rachidienne, ce qui fait que la première ponction lombaire pourrait être normale. Mais on ne saurait être affirmatif sur ce point en raison de l'absence de rachicentèse dans toutes les observations anciennes.

La période d'état n'a rien de particulier.

- Rarement étale sur plusieurs mois.
- Elle est souvent brève, la régression commençant très vite après que le tableau clinique soit devenu complet.

La phase de régression.

- Elle est en général de plusieurs mois, mais apparaît plus brève que la phase d'installation.
- Elle débute au niveau des muscles atteints en dernier lieu, affectant donc le plus souvent une allure descendante : paires crâniennes, membres supérieurs, membres inférieurs.
- L'hyperalbuminose rachidienne régresse mais semble-t-il moins vite que les signes cliniques.

Au total, la durée de cette première poussée est pratiquement toujours d'au moins 6 mois et parfois de 18 mois à 2 ans.

La guérison obtenue est-elle totale ?

Beaucoup d'observations anciennes sont sur ce point imprécises.

Il semble toutefois qu'en plus de l'aréflexie tendineuse on trouve souvent une atrophie, par exemple d'une main. La force musculaire est redevenue normale et cependant ces sujets peuvent conserver une certaine fatigabilité, ce qui fait que la guérison n'est peut-être pas aussi totale qu'elle ne le paraît.

L'évolution est marquée par la survenue de *rechutes*.

Celles-ci sont parfois provoquées par un épisode rhino-pharyngé, une vaccination, un accouchement. Elles peuvent aussi survenir sans prodromes définis. Ainsi que nous l'avons vu, elles reproduisent le tableau de la 1^{re} poussée, mais en général en l'aggravant, la période d'installation des paralysies est également plus rapide parfois même explosive.

Le tableau peut s'enrichir d'atrophie musculaire, en règle non accompagnée de fibrillations.

En outre une hypertrophie des troncs nerveux peut survenir au cours d'une poussée, soit définitive en même temps que la maladie devient chronique, soit transitoire disparaissant en même temps que la rechute guérit : c'est ce que l'on observe dans les cas de Natrass, Higier, Hoestermann.

Quant au 2^e malade de Austin, l'hypertrophie des troncs nerveux a été aussi régressive, mais sous l'influence de l'A.C.T.H. : nous y reviendrons au traitement.

Si l'on considère l'allure évolutive, on peut distinguer 2 groupes de cas :

a) les rechutes à long terme survenant des années après l'épisode initial ;

b) des rechutes à court terme qui surviennent quelques semaines ou quelques mois après l'épisode initial et qui réalisent une véritable forme subaiguë. C'est dans ce groupe que se rangent nos observations personnelles.

Finalement, l'évolution se fera :

— soit vers la guérison, autant qu'il soit possible d'affirmer que le malade n'aura pas de rechutes dans l'avenir ;

— soit vers un tableau de polynévrite chronique avec parfois gros nerfs, en un mot un tableau de maladie de Dejerinne-Sottas ;

— mais, à un moment quelconque de l'évolution, la mort peut survenir en raison d'une atteinte respiratoire.

POUSSEE POLYNEVRITIQUE AU COURS D'UNE MALADIE FAMILIALE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE

Nous avons mis à part les observations 3 et 29. Il existe en effet un facteur génétique certain dans ces 2 cas : la malade d'André van Leuwen appartenait à une famille de Charcot-Marie-Tooth : la malade

de Rossolimo était porteuse de pieds creux et d'une cypho-scoliose lesquels témoignent habituellement d'une origine congénitale.

Dans l'une et l'autre de ces observations surviennent, à plusieurs années d'intervalle, des poussées polynévritiques qui rétrocedent complètement en quelques mois mais en laissant se développer l'atrophie distale, ces malades évoluant finalement vers un tableau de maladie de Dejerinne-Sottas.

Il faut peut-être rapprocher de ces faits ce qui est signalé dans les antécédents de deux observations récentes de névrite hypertrophique.

— Dans le malade de Ivan Bertrand, Thieffry et Mme Bargeton (14), on retrouve, à l'âge de 2 ans, un syndrome paralytique étiqueté « encéphalomyélite » de nature indéterminée et d'évolution rapidement régressive. Ce ne fut cependant qu'à l'âge de 10 ans que l'on vit apparaître et se développer progressivement les signes de névrite hypertrophique qui furent confirmés par une vérification anatomique à l'âge de 14 ans.

— Chez le malade de Thévenard, van Bogaert, Berdet et Rougerie (79), on retrouve à l'âge de 7 ans une quadriplésie durant 15 jours et qui disparaît sans laisser de traces. C'est 8 ans après également que le tableau progressif de la maladie de Dejerinne-Sottas fait son apparition.

— Enfin, au cours de la maladie de Refsum (que nous verrons au diagnostic différentiel) des poussées régressives de polyradiculonévrites ont été signalées.

V. - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce chapitre comportera trois parties :

- Tout d'abord un rappel des lésions des polyradiculonévrites aiguës ;
- Puis un rappel des lésions de la maladie de Dejerinne-Sottas ;
- Enfin les quelques faits anatomiques, malheureusement très succincts, qui peuvent être rapportés à la maladie de Nattrass.

Les lésions de la maladie de Guillain-Barre.

— Elles ont été récemment reprises par Laruelle et Reumont (50) d'une part, Haymaker et Kernohan (44) d'autre part ; Ludo van Bogaert a fait, en 1958, une remarquable synthèse de cette question (85).

— Les lésions siègent presque exclusivement sur le neurone périphérique, avec un maximum au niveau du nerf spinal, c'est-à-dire la région où se fusionnent les racines antérieure et postérieure et qu'on appelle aussi segment ganglio-radiculaire. Les lésions diffusent de là vers la périphérie et vers les centres, pas très loin en général.

Ceci s'applique aussi aux nerfs crâniens et à leurs ganglions.

Cette prédilection des lésions pour une zone bien définie du neurone périphérique explique que les anatomistes parlent de « poly-ganglio-radiculo-névrites ».

— Si l'on analyse la nature des lésions, on s'aperçoit qu'il faut distinguer trois ordres de faits : l'inflammation, la dégénérescence et l'œdème.

Suivant les observations, tantôt prédomine la dégénérescence et tantôt prédomine l'inflammation : aussi certains auteurs distinguaient-ils sur le plan anatomique des formes « toxiques » et des formes « virales ».

En fait, comme Haymaker et Kernohan l'ont justement démontré, c'est une question de chronologie : les lésions dépendent de la date à laquelle sont morts les malades.

a) Dans les premiers jours, il n'y a qu'un peu d'œdème du cylindre et un léger gonflement des gaines de myéline ;

b) A la fin de la première semaine, on n'observe que des lésions dégénératives : altérations des axones et des gaines de myéline ;

c) A partir du 10^e-12^e jour, des lésions inflammatoires s'ajoutent : prolifération de macrophages, amas épars de lymphocytes, prolifération des cellules de Schwann ;

d) Dans les formes de longue durée, en plus des lésions précédentes qui se sont accentuées, il existe un œdème important dissociant les fascicules nerveux.

— Au niveau des nerfs périphériques, les lésions n'ont été étudiées que dans un petit nombre de cas, encore faut-il distinguer les lésions primitives des lésions secondaires de dégénérescence. Ces lésions primitives sont faites de petits foyers limités à un très petit groupe de fibres, disséminés sans aucun rapport avec la vascularisation du nerf : suivant les cas, la dégénérescence ou l'inflammation prédomine.

Les lésions de la névrite interstitielle hypertrophique.
(14 - 18 - 20 - 27 - 29 - 37 - 84.)

— Si l'on fait abstraction des lésions médullaires (surtout dégénérescence du faisceau de Goll), qui sont sans doute secondaires, le siège des lésions les plus importantes est la partie proximale des nerfs périphériques, les plexus et surtout les racines qui sont uniformément hypertrophiés. La partie distale des nerfs périphériques, les ganglions, la chaîne sympathique et les nerfs crâniens le sont moins constamment.

— Alors que l'épinèvre et le périnèvre sont pratiquement normaux, l'endonèvre est le siège d'un œdème interstitiel considérable qui dissocie les tubes nerveux ; cette substance interstitielle est gélatineuse, mucoïde, prenant les colorations métachromatiques.

— Les formations en bulbe d'oignon sont centrées sur un cylindre : elles sont constituées par des lamelles imbriquées de fibres de collagène et de réticuline. Pour Souques et Bertrand, il s'agit de formations constituées tardivement.

— Dans l'épaisseur de ces lamelles, on voit sur les coupes transversales plusieurs noyaux, au lieu de 1 à 2 chez un individu normal, ce qui témoigne de la prolifération des cellules de la gaine de Schwann.

— La dégénérescence des gaines de myéline est très intense, gonflement, formation de boules lipidiques ou surtout disparition complète.

— Les cylindraxes apparaissent relativement peu touchés : certains présentent certes des lésions de dégénérescence wallérienne,

mais on observe beaucoup de cylindraxes, petits, dépourvus de gaines de myéline et semblant manifestement des fibres de régénération.

— Les vaisseaux apparaissent tantôt normaux, tantôt modérément altérés (épaississement de l'intima, dégénérescence mucoïde de la média, hyalinisation partielle).

Au total, 2 éléments importants dans l'hypertrophie des racines et des nerfs : l'œdème interstitiel, la schwannite hypertrophique, l'importance respective de l'un et l'autre éléments peut d'ailleurs varier.

— Suivant les anciens auteurs, la schwannite hypertrophique est l'élément essentiel ; c'est à partir des cellules schwanniennes altérées que se développent les formations en bulbe d'oignon ; celles-ci entraînent un « étouffement » du cylindraxe et de sa gaine ; dans cette hypothèse l'œdème interstitiel serait secondaire à l'atteinte des nerfs végétatifs.

— Selon Krücke, des troubles de la perméabilité vasculaire créent cet œdème interstitiel : il s'agit d'une inhibition séreuse type Rösslo-Eppinger, qui va ensuite détruire les tissus nerveux et entraîner la précipitation des faisceaux collagènes dans l'endonèvre ; la prolifération des cellules de Schwann est dans cette hypothèse un phénomène réactionnel banal secondaire à la destruction myélinique.

Nous avons vu que dans la maladie de Guillain-Barre, il existait dans les formes prolongées un œdème interstitiel : on peut donc se demander si, dans une neuropathie qui se prolonge, l'existence d'un œdème interstitiel ne peut à la longue entraîner la formation de fibres collagènes, processus qui est alors irréversible.

Les lésions dans la maladie de Natrass.

Les faits anatomiques que nous rapportons sont extrêmement pauvres :

— La seule autopsie relatée est celle de Harris et Newcomb, qui fut pratiquée après 7 ans d'évolution ; elle montrait des lésions de névrite interstitielle typique, prédominant sur les racines, surtout au niveau de la queue de cheval.

Histologiquement, on retrouvait à la fois l'hypertrophie du tissu collagène et l'existence entre les fascicules nerveux d'une substance acellulaire, mucoïde.

— Malheureusement, cette autopsie ne rend compte que d'un état terminal. On ne peut que regretter l'absence de biopsie au début ou en cours d'évolution.

— Les biopsies nerveuses ont l'inconvénient de ne renseigner que sur l'état d'un petit nerf périphérique, alors que le maximum des lésions est au niveau des racines.

— La biopsie de Schaller, faite aussi après 7 ans d'évolution, est également typique d'une névrite interstitielle hypertrophique. Il n'est pas question d'œdème interstitiel mais d'une hypertrophie fibreuse importante avec l'aspect en bulbe d'oignon.

— La biopsie de Austin fut faite après 2 ans d'évolution, au

3^e mois de la première rechute, alors que le malade recevait de l'A.C.T.H. depuis 3 semaines.

Elle mettait en évidence une diminution du nombre des cylindres avec relative conservation de la myéline, une légère augmentation du nombre des noyaux de la gaine de Schwann ; surtout un œdème interstitiel et subpérineural, certainement responsable de l'hypertrophie des troncs nerveux qui avait été notée cliniquement et qui disparut complètement à la fin du traitement par l'A.C.T.H.

— La biopsie de l'enfant M... Christian fut pratiquée après 21 mois d'évolution, alors que l'enfant était déjà sous delta-cortisone : elle montre simplement une atteinte myélinique.

— Chez l'enfant P... Anne-Marie, la biopsie fut pratiquée après 8 mois d'évolution alors que l'enfant était encore sous corticothérapie. Elle intéressait un filet nerveux compris à l'intérieur d'une masse musculaire.

On observait deux choses :

- D'une part, une atteinte du cylindre, les tubes nerveux apparaissant remplis d'une substance hyaline, alors que les gaines de myéline semblaient respectées ;
- D'autre part, l'écartement des tubes nerveux les uns des autres par une substance interstitielle à coloration homogène qui semble nettement hypertrophiée si on la compare à des témoins de même âge.

— Il est donc intéressant de noter que, là aussi, chez notre malade comme chez celui de Austin, on retrouve l'existence d'un œdème interstitiel.

VI. - PATHOGENIE

Deux questions doivent être essentiellement posées :

— L'existence de rechutes dans le syndrome de Guillain-Barre permet-elle d'aider à une meilleure compréhension du mécanisme de cette maladie ?

— Quels rapports peut-on concevoir entre la maladie de Nattrass et la névrite interstitielle hypertrophique ?

Premier point : *le mécanisme du syndrome de Guillain-Barré.*

— L'hypothèse d'un toxique peut être formellement rejetée.

— La principale théorie était celle d'une origine infectieuse, d'un virus. En fait, à mesure que les années passent et que les méthodes de culture des virus se perfectionnent, ce silence des recherches virologiques rend moins probable cette étiologie.

— Une hypothèse particulièrement intéressante est l'origine neuro-allergique du syndrome de Guillain-Barre.

A cet égard, les travaux de Waksman et Adams (88-89) doivent être rappelés car ils reproduisent une véritable polyradiculonévrite chez l'animal.

La maladie peut être plus facilement reproduite chez le lapin que chez le cochon d'inde ou la souris.

On injecte à un lapin un antigène fait de : fragment de sciatique

prélevé chez un autre lapin immédiatement après la mort et conservé au congélateur ; ce fragment a été soigneusement débarrassé de la graisse et du tissu conjonctif. A ce fragment de système nerveux périphérique, on adjoint des BK tués et une huile minérale de façon à réaliser une émulsion ; on fait une injection intra-dermique de l'antigène au niveau d'un coussinet d'une patte.

La durée d'incubation de la maladie est de 14 jours. On voit alors survenir des troubles de la démarche : instabilité, tendance à tomber de côté quand l'animal saute ; une parésie et une hypotonie des pattes ; il n'y a pas de troubles sphinctériens ; pas de troubles de la conscience. Surtout, l'étude du liquide céphalo-rachidien montre une dissociation albumino-cytologique.

La guérison survient habituellement en quelques jours. L'anatomie pathologique montre que les lésions prédominent sur les racines postérieures, les ganglions spinaux.

Ces lésions sont essentiellement dégénératives : aires de destruction myélinique avec relative conservation des cylindraxes. Mais on observe aussi des infiltrats histiocytaire et lymphocytaire, bien qu'il n'existe aucune infection.

Toute possibilité d'infection peut être éliminée : la maladie ne peut être conférée passivement à un animal normal, enfin les antigènes résistent à l'autoclave.

La maladie de Guillain-Barre chez l'homme apparaîtrait ainsi comme une réponse non spécifique du système nerveux périphérique à une agression qui peut être de nature variable. Il est intéressant de constater qu'il existe assez souvent des épisodes rhino-pharyngés précédant de quelques semaines le début de la maladie et que des affections aussi diverses que la mononucléose infectieuse, l'hépatite épidémique, la brucellose peuvent être à l'origine de polyradiculonévrites.

L'existence clinique de rechutes dans le syndrome de Guillain-Barre n'aide pas à résoudre ce problème :

- si l'on s'en tient à la théorie infectieuse, on parlera d'un défaut de l'immunité acquise ;
- si l'on juge plus satisfaisante la théorie neuro-allergique, on s'étonne que les rechutes ne soient pas plus fréquentes.

Mais sans doute faut-il tenir compte du terrain sur lequel survient la maladie — mais nous sommes alors en un domaine tout à fait mystérieux.

Deuxième point : *pathogénie de la maladie de Nattrass.*

— Aucune étiologie ne peut être trouvée pour la première poussée de la maladie ; le début de la maladie habituellement très lent, la durée prolongée habituelle de cette première poussée, l'asymétrie possible des paralysies, l'hyperalbuminose lentement croissante font que cette maladie à son début se distingue nettement de la maladie de Guillain-Barre.

— Mais les rechutes sont très analogues aux poussées de Guillain-

Barre, notamment la brièveté de la phase initiale, le rôle déclenchant possible d'infections non spécifiques. Aussi n'est-il pas impossible d'évoquer un mécanisme de neuro-allergie pour expliquer ces poussées.

— Quant à l'hypertrophie régressive des troncs nerveux, elle est très intéressante à envisager : comme l'a montré Austin, elle semble due à l'œdème interstitiel.

Thévenard (80) distingue :

a) Les hypertrophies nerveuses « succulentes » en rapport avec l'inondation du nerf par un liquide exsudé qui diffuse largement dans le périnèvre et l'endonèvre. C'est vraisemblablement sur cet œdème qu'agit le traitement hormonal. Il est intéressant de signaler que Thévenard a vu l'hypertrophie d'un tronc nerveux dans un Guillain-Barre ;

b) Les hypertrophies nerveuses « dures » qui sont liées à l'envahissement du nerf par le collagène, celui-ci pouvant prendre l'aspect classique en bulbe d'oignon depuis longtemps décrit dans le Dejerinne-Sottas.

Tout le problème est de savoir si, comme le pense Krücke, c'est l'œdème interstitiel qui entraîne la précipitation des faisceaux collagènes.

Pour confirmer cette hypothèse, il manque évidemment une série de biopsies échelonnées dans le temps chez un même malade. Malgré cette absence de preuve, la présomption est telle qu'on ne saurait priver le malade de la corticothérapie qui peut permettre de faire disparaître l'œdème et ainsi d'éviter la précipitation du collagène, donc le passage à la névrite interstitielle hypertrophique.

Il est, à ce propos, fort utile d'étudier le cas de Thévenard (79), maladie de Dejerinne-Sottas confirmée par la biopsie et ayant une histoire familiale typique.

L'énervation sinu-carotidienne a fait disparaître l'œdème interstitiel entraînant en même temps la disparition de l'hypertrophie des troncs nerveux et une tendance à la régression de la maladie.

VII. - DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous n'envisagerons ici que le problème de la maladie de Nattrass.

1. *Quand il s'agit de la première poussée*, il faut la distinguer d'une *maladie de Guillain-Barre*, problème particulièrement difficile car, à la phase d'état, le tableau clinique est similaire.

— Un argument important est l'existence d'une période d'installation prolongée sur des semaines et des mois.

— Un argument de moindre taille est une certaine asymétrie dans les paralysies qui n'est pas habituelle dans le Guillain-Barre.

— Sinon ce sera l'allure évolutive qui tranchera : la maladie de Guillain-Barre guérissant pratiquement sans séquelles en dehors de l'aréflexie tendineuse possible, alors que la maladie de Nattrass laisse

volontiers une atrophie musculaire discrète et surtout une fatigabilité prolongée.

Les rechutes dans le syndrome de Guillain-Barre sont exceptionnelles : quand elles existent, elles sont uniques et évoluent de façon aiguë comme la première attaque, aboutissant à une guérison complète.

Au contraire, dans la maladie de Nattrass, les rechutes sont constantes, elles sont en général répétées, ce qui donne à cette maladie une allure subaiguë, elles peuvent s'accompagner d'hypertrophie des troncs nerveux et surtout elles semblent aggraver les séquelles des poussées précédentes.

2. Le diagnostic, *quand on est au stade des rechutes*, est celui d'une polynévrite subaiguë ou chronique.

1° Polynévrites de cause infectieuse : c'est le bacille *diphtérique* qui est en cause. Certes, on n'a pas toujours la notion de l'angine initiale, mais la chronologie des paralysies est bien caractéristique : voile - oculo-moteurs, paralysie des membres.

Toutes les observations que nous rapportons comportent un commencement de gorge qui n'a pas montré de bacille de Klebs-Loeffer. C'était le premier diagnostic que l'on voulait d'abord éliminer dans les observations anciennes. Quant à la syphilis (30), les réactions humorales suffisent à en faire la preuve.

2° Les polynévrites d'origine toxique :

Si l'on met à part certaines paralysies post-sérothérapiques dont le tableau clinique peut être semblable mais où les commémoratifs permettent d'élucider le diagnostic, il faut naturellement rechercher une cause toxique.

— L'acool naturellement : il est éliminé par l'absence de commémoratifs et le contexte clinique.

— Le plomb ; mais la paralysie prédomine aux extenseurs des doigts ; elle s'accompagne de coliques de plomb ; on trouve un liseré gingival et des hématies ponctuées.

— L'arsenic ; mais la paralysie est au second plan par rapport à l'importance des douleurs. Il existe une atteinte des phanères. Chez l'enfant M... Christian, la recherche de plomb et d'arsenic fut négative.

D'autres toxiques, des médicaments, peuvent provoquer des polynévrites ; mais, dans tous les cas, il s'agit de polynévrites pures sans réaction du liquide céphalo-rachidien et l'interrogatoire permet au moins de suspecter le toxique.

3° Les polynévrites d'origine métabolique.

Naturellement, on élimine les déficits vitaminiques. Aucune cause de carence ne peut être retrouvée, d'ailleurs l'inefficacité des vitamines du groupe B, qui sont toujours prescrites d'un moment ou l'autre de l'évolution, suffisent s'il en était besoin à éliminer ce diagnostic.

Les troubles du métabolisme du potassium sont également éliminés par les examens complémentaires.

Le diabète peut donner des polyradiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique : il en a été rapporté récemment 2 cas (74). Le diagnostic en est naturellement affirmé par la mise en évidence d'une glycosurie et d'une hyperglycémie.

La porphyrie aiguë intermittente a été étudiée sur l'angle neurologique dans la thèse de Puech (60) et surtout dans celle de Lapresle (49). Elle réalise en règle une quadriplégie qui est précédée de troubles digestifs et qui s'accompagne de fièvre et de troubles psychiques ; le liquide céphalo-rachidien est normal. Surtout le diagnostic est assuré par la présence de porphobilinogène dans les urines. Dans nos trois observations personnelles, la recherche des porphyrines a été pratiquée plusieurs fois ; elle a été constamment négative.

D'ailleurs, les formes neurologiques de porphyrie sont exceptionnelles chez l'enfant : on n'en comptait que cinq cas en 1956.

La cryoglobulinémie peut entraîner des manifestations neurologiques périphériques ; il en a été décrit récemment un cas revêtant l'allure d'une névrite multiple des membres inférieurs (36). Nous étions très intéressés par cette hypothèse chez deux de nos malades où il semblait exister une amélioration pendant les mois d'été. En fait, l'étude complète des protéines réalisée dans le laboratoire du Prof. Fauvert a été strictement négative. D'ailleurs, l'absence d'accélération de la vitesse de sédimentation pouvait laisser prévoir ce résultat.

L'amylose doit aussi être systématiquement envisagée, non pas tant l'amylose secondaire car l'existence d'un foyer de suppuration force à penser au diagnostic, mais l'amylose primaire qui est de découverte beaucoup plus récente (1 - 72).

Il est certains cas rares pour lesquels la maladie peut être d'abord localisée au système nerveux. Il s'agit d'adultes jeunes : il ne semble pas qu'il existe de cas authentifiés chez l'enfant.

Les troubles neurologiques consistent en règle en parésies des extrémités avec troubles sensitifs importants, en relation avec l'atteinte élective des racines postérieures et du ganglion spinal retrouvée à l'autopsie. L'hyperalbuminose rachidienne est souvent constatée. L'évolution est progressive, se faisant vers la mort en quelques mois ou années.

Le diagnostic est assuré par l'enquête génétique qui retrouve des cas familiaux ; surtout par l'examen clinique qui retrouve d'autres atteintes de l'amylose : gros foie, grosse rate, surtout grosse langue : atteinte cardiaque clinique ou électrique habituelle ; lésions cutanées ou rénales, papillomes laryngés. Sur le plan biologique, l'épreuve au rouge Congo est moins fidèle que la coloration de la substance amyloïde sur les biopsies de peau ou de gencives.

Nous n'avons pas pratiqué, chez nos malades, l'épreuve au rouge Congo ni la biopsie de gencives, mais l'observation clinique prolongée et l'absence de cas familiaux suffisent à écarter ce diagnostic.

4° *Les polynévrites accompagnant des maladies générales.*

— Au cours des cancers généralisés, une curieuse neuropathie peut être observée qui n'est pas en rapport avec une compression, ni une amylose, ni un déficit vitaminique, ni une intoxication médicamenteuse.

— Dans le myélome multiple, des cas semblables ont été récemment décrits (86). Polynévrite sensitivo-motrice atteignant les membres inférieurs ou les 4 membres avec hyperalbuminose rachidienne.

Evolution très sévère apparaissant cependant indépendante de celle du myélome. A l'autopsie, dégénération des nerfs périphériques et des racines mais à un moindre degré. Les signes osseux, les modifications des protéines doivent permettre de conduire au diagnostic.

— Au cours de la péri-artérite noueuse (17), il est possible d'observer un tableau de polynévrite sensitivo-motrice avec une évolution irrégulière et une habituelle asymétrie. Il s'agit, en fait, non de polynévrite mais de multinévrite où l'atteinte tronculaire vient mettre une note spéciale. Le contexte clinique et biologique : fièvre prolongée, leucocytose, accélération de la V.S. est en règle évocateur. La biopsie musculaire apporte la preuve de la maladie. Pratiquée chez nos trois malades, la biopsie musculaire a été négative. La pathogénie des lésions est expliquée par l'anoxie tissulaire consécutive à l'altération des vaisseaux du système nerveux. C'est un mécanisme semblable qui est évoqué pour les paralysies déterminées par l'oxyde de carbone.

5° *Certaines maladies familiales du système nerveux.*

— L'amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth, mais l'évolution est lentement quoique régulièrement progressive. Le liquide céphalo-rachidien est normal. Nous avons vu que des poussées polynévritiques transitoires pouvaient émailler l'évolution.

— La polynévrite interstitielle hypertrophique, qu'elle soit du type Pierre Marie ou du type Dejerinne-Sottas.

Elle s'oppose au Charcot-Marie parce que comportant une hypertrophie des troncs nerveux et parfois une élévation des protéines du liquide céphalo-rachidien.

En fait, il existe des formes de transition ; nous avons vu qu'un Dejerinne-Sottas pouvait survenir dans une famille atteinte de Charcot-Marie ; à l'inverse, en pratiquant des biopsies du plexus cervical superficiel, Thévenard (80) a pu montrer que la maladie de Charcot-Marie pouvait aussi comporter une hypertrophie des filets nerveux. Nous avons vu les problèmes nosologiques délicats que nous pose la maladie de Dejerinne-Sottas. Un certain nombre de cas ne sont pas familiaux et nous pensons qu'ils peuvent être le résultat d'un certain nombre de poussées au cours d'une polyneuropathie acquise.

— La maladie de Refsum (hereropathia atactica polyneuritiformis) (5 - 2 - 63), elle comporte une polynévrite distale avec dissociation albumino-cytologique et possibilité de rechutes. Mais il s'y associe : une rétinite pigmentaire, des signes cérébelleux, parfois une surdité et une ichtyose. Surtout, il existe un facteur héréditaire.

— La « H-disease » (9) associe à des troubles neurologiques une lucite et une hyperaminoacidurie. D'existence discutable, le tableau clinique ne doit pas prêter à discussion.

o La sclérose en plaques, affection récidivante du système nerveux, a pu être évoquée chez l'enfant M... Christian, en raison de la note pyramidale découverte lors du début de l'affection.

Toutefois, la disparition rapide du signe de Babinski et du Rosolimo, l'absence de signes cérébelleux et oculaires, la négativité du benjoin permettent d'écarter ce diagnostic d'ailleurs exceptionnel dans l'enfance (66).

Rappelons toutefois que certains auteurs ont rapproché la sclérose en plaques et les leuco-encéphalites de l'encéphalomyélite disséminée obtenue chez l'animal par autosensibilisation vis-à-vis d'un antigène central : la sensibilisation vis-à-vis d'un antigène périphérique créant chez l'animal des lésions qui rappellent celles de la maladie de Guillain-Barre.

VIII. - TRAITEMENT

Il n'est pas dans notre propos d'étudier le traitement *hormonal de la maladie de Guillain-Barre*. Les études de Luzes, d'une part ; de Lhermitte, d'autre part, ont apporté en France, dès 1954, des mises au point sur la question. L'efficacité de ce traitement semble très sujet à caution quant à la durée totale de la maladie.

Il semble peu logique de traiter une maladie qui doit guérir spontanément : par contre, les formes aiguës dans lesquelles une paralysie ascendante fait craindre une atteinte bulbaire doivent être traitées dès le début.

Mais, en traitant par les hormones des polyradiculonévrites aiguës, on a pu observer des rechutes (Austin en collige 9 dans la littérature jusqu'en 1958). Celles-ci se distinguent des rechutes spontanées par leur survenue très précoce, 24 à 48 heures en général après l'arrêt ou la diminution du traitement : la rechute répond d'ailleurs à la reprise ou l'augmentation des doses.

Aussi semble-t-il s'agir plus de « rebonds » que de rechutes vraies.

Il semble toutefois préférable de traiter les rechutes ainsi que les formes qui se prolongent dans l'espoir de réduire l'œdème interstitiel qui, ainsi que nous l'avons vu, survient dans les formes de longue durée. Dans les observations 45 et 46, un traitement fut ainsi institué dont on ne peut juger l'efficacité réelle.

Dans la maladie de Natrass.

Très peu d'observations ont reçu un traitement hormonal :

— Chez le malade de Wigmostad, un traitement par cortisone a été instauré lors de la deuxième poussée, mais il n'a pas empêché le développement des paralysies.

— Chez l'enfant P... Anne-Marie, la delta-cortisone a semblé efficace lors de la première poussée et de la première rechute. Il n'a pas

été entrepris lors de la deuxième rechute en raison de troubles digestifs qu'il avait déterminés chez l'enfant, et cette deuxième rechute a guéri spontanément.

— Le malade de Austin fut guéri par l'A.C.T.H. de façon spectaculaire lors de la première poussée ; le même effet favorable fut obtenu lors de la première rechute. Ultérieurement, un traitement d'entretien, d'abord par l'A.C.T.H., puis par la delta-cortisone, était encore nécessaire, 4 ans après le début, pour empêcher l'affection d'évoluer.

— Chez l'enfant L... Pierre, l'efficacité de la delta-cortisone paraît avoir été remarquable ; ce n'est que très progressivement que le traitement put être interrompu et la guérison obtenue à titre définitif, espérons-le.

— Pour l'enfant M... Christian, l'action de la delta-cortisone a été sans conteste efficace : lors de la cinquième rechute et surtout à la dernière rechute où les troubles respiratoires graves disparurent rapidement et où la motilité fut restaurée en quelques semaines.

Mais cette observation illustre la nécessité de donner un traitement d'attaque suffisant — une dose insuffisante ne donne aucun résultat : on n'arrive même pas à stabiliser la poussée.

Malgré ce petit nombre d'observations, il nous semble que le traitement hormonal soit justifié dans les polyradiculonévrites à rechutes. Il semble même obligatoire si l'on admet la théorie de Krücke et le danger de l'œdème interstitiel qui risque d'entraîner la sclérose définitive des racines et des nerfs.

Comment appliquer ce traitement hormonal ?

— La cortisone ne semble pas efficace dans les cas où elle fut administrée : mais peut-être n'est-ce là qu'une question de doses inadéquates ?

L'A.C.T.H. fut utilisée avec succès par Austin à la dose de 20 unités en perfusion veineuse d'une durée de 8 heures. La deltacortisone nous semble préférable, surtout chez l'enfant, par la simplicité de son mode d'administration.

— Le traitement d'attaque doit, à notre avis, utiliser une posologie suffisante : 2 milligrammes par kilo et par jour, sans dépasser 40 milligrammes chez l'enfant et 60 milligrammes chez l'adulte. Il doit être poursuivi pendant 15 jours à 3 semaines.

— Une fois l'amélioration clinique commencée, qui est en général très rapide, on va diminuer les doses comme dans un rhumatisme articulaire aigu : par exemple 5 milligrammes chaque semaine. Quand la dose est réduite d'environ la moitié par rapport à la posologie initiale, il faudra réduire encore plus progressivement de 1 à 2 milligrammes seulement à chaque palier ou encore passer à un traitement discontinu.

Pour surveiller le traitement, on ne peut se baser sur aucun élément biologique, l'amélioration du liquide céphalo-rachidien étant

retardée par rapport à l'amélioration clinique : il faut donc se contenter de critères purement cliniques fournis par le bilan musculaire répété chaque semaine ; ce sera surtout le rééducateur qui renseignera sur l'état clinique, la diminution d'une fonction musculaire devant faire aussitôt augmenter la posologie. La durée de ce traitement d'entretien sera donc, suivant les cas, de plusieurs semaines ou de plusieurs mois.

Il ne faut pas hésiter à reprendre la dose d'attaque si une rechute massive survenait.

Les autres traitements sont communs à toutes les paralysies périphériques :

- massages, surtout mobilisation active, segment par segment ;
- en cas de paralysies respiratoires : poumon d'acier ou cuirasse s'il n'y a pas d'encombrement bronchique ; trachéotomie avec au besoin respiration contrôlée en cas d'encombrement ;
- soins de siège ; surveillance des urines, des infections diverses avec antibiotiques si nécessaire.

IX. - CONCLUSIONS

Nous avons étudié 50 observations de polyradiculonévrites à rechutes dont 3 observations personnelles qui ont été suivies dans le service de M. le Professeur Agrégé Thieffry, et 47 observations qui ont été recueillies dans la littérature.

Il s'agit le plus souvent d'adolescents ou d'adultes jeunes ; dans un tiers des cas environ, l'affection débute chez l'enfant avant 15 ans.

L'étude critique de ces observations permet de les classer en trois groupes d'importance inégale :

1° *Dans un premier groupe*, qui concerne 13 cas, la première poussée comme la rechute, qui est d'ailleurs unique, évolue de façon aiguë comme une maladie de Guillain-Barre.

L'évolution spontanée se fait vers la guérison, mais l'atteinte de la fonction respiratoire peut entraîner la mort à un moment quelconque de l'évolution.

L'existence de rechutes au cours de la maladie de Guillain-Barre peut être un argument en faveur de l'origine neuro-allergique de cette maladie, origine que suggèrent par ailleurs les expériences de Waksman.

2° *Dans un deuxième groupe* qui concerne 35 observations dont nos cas personnels, on est frappé par un certain nombre de caractères communs :

- l'installation habituellement très lente de la maladie lors de sa première poussée ;
- l'asymétrie assez fréquente des paralysies ;
- la répétition des poussées dont le début est, en général, de plus en plus rapide ;
- la possibilité d'une hypertrophie transitoire des troncs nerveux lors d'une rechute ;

— la fréquence des séquelles sous forme notamment d'une discrète atrophie et d'une fatigabilité prolongée.

Ces faits semblent mériter le nom de « maladie de Natrass », donné dans la littérature anglo-saxonne à de telles observations.

L'évolution peut se faire de trois façons :

a) La guérison ;

b) La mort par atteinte respiratoire ;

c) La chronicité : hypertrophie durable des troncs nerveux, atrophie des extrémités, troubles moteurs et sensitifs donnant un tableau de névrite interstitielle hypertrophique.

Il n'est donc pas exclu que de telles polyradiculonévrites ne constituent les prémisses à très long terme de la maladie de Dejerinne-Sottas.

3° Dans un troisième groupe fort restreint, 2 observations concernent des poussées de polyradiculonévrite au cours de maladies familiales du système nerveux périphérique où le facteur congénital était connu.

De tels faits sont à rapprocher de ce que l'on observe dans la maladie de Refsum.

Sur le plan anatomique, nous avons fait un rappel succinct des lésions observées dans le Guillain-Barre et le Dejerinne-Sottas ; nous en avons rapproché les rares faits anatomiques que l'on peut rapporter à la maladie de Natrass. Un élément semble commun, c'est l'existence d'un œdème interstitiel : selon la théorie de Krücke, cet œdème peut à lui seul engendrer une précipitation des faisceaux collagènes alors irréversible.

C'est sur cette hypothèse pathogénique que l'on peut se baser pour utiliser les hormones surrénaliennes au cours des polyradiculonévrites à rechutes, l'œdème interstitiel semblant disparaître sous corticothérapie.

Quoiqu'il en soit, sur le plan pratique, le *traitement hormonal* semble efficace, raccourcissant les poussées, facilitant le traitement des paralysies respiratoires, évitant enfin peut-être le passage à la chronicité.

Vu, le Doyen :

BINET.

Vu, le Président de Thèse :

LELONG.

Vu et permis d'imprimer.

Le Recteur de l'Académie de Paris :

SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

1. ANDRADE C. *A peculiar form of peripheral neuropathy ; familial atypical amyloidosis with special involvement of peripheral nerves.* Brain 75/8/1952.
2. ANDRÉ M. *Polyradiculonévrite récidivante, du type Guillain-Barré, à forme pseudo-tabétique.* Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie, 40/28/1940.
3. ANDRÉ-THOMAS et RENDU. *Sur un syndrome caractérisé par une diplégie faciale et des signes de polynévrite ; hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien. Ses rapports possibles avec l'encéphalite épidémique.* Revue neurologique, 32/758/1925.
4. ANDRÉ-THOMAS et RENDU. *Diplégie faciale récidivante associée à un syndrome polynévritique frustre avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien.* Revue neurologique, 38/650/1931.
5. ASHENHURST E.M. et Coll. *Refsum's syndrome affecting a brother and two sisters.* British Medical Journal, 5093/415/1958.
6. AUSTIN J.H. *Observations.* Medicine, 35/187/1956.
7. AUSTIN J.H. *Recurrent polyneuropathies and their corticosteroids treatment.* Brain, 81/157/1958.
8. BANNWARTH A. *Die entzündliche polyneuritis mit dem Liquorsyndrom von Guillain und Barré (polyradiculitis) in rahmen einer biologischen Krankheits betrachtung.* Archiv. F. Psychiat., 115/566/1943.
9. BARON D., DENT C. *Hereditary pellagra-like skin-rash with temporary cerebellar ataxia, constant renal amino-aciduria and other biochemical features.* The Lancet, 2/421/1956.

10. BARRE J. *Considérations diverses sur le syndrome de polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique*. Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie, 38/314/1938.
11. BATTEN F.E. *Atrophy of distal muscles in all four extremities*. Proc. R. Soc. Med. 6/62. Neurol. Section.
12. BATTEN F.E. in GARROD, BATTEN and THURSFIELD. *Diseases of children*. London, 1913, p. 833.
13. BERLACHER F.J. and ABINGTON R. *A.C.T.H. and cortisone in G.B. syndrome: review of the literature and report of a case treated following atypical pneumonia*. Annals of Internal Medicine 48 1106 1958.
14. BERTRAND IVAN, THIEFFRY S. et BARGETON F. *Sur un cas de névrite hypertrophique accompagnée de dégénérescences hémisphériques et de malformations*. Revue neurologique, 89/182/1953.
15. BOSHES B. and SHERMANN I. *Variability of the course of the Guillain-Barré syndrome*. Neurology, 3/789/1953.
16. BOUDIN G. *Les polyradiculonévrites généralisées avec dissociation albumino-cytologique*. Thèse Paris, 1936.
17. BOUDIN G. *Les complications nerveuses de la périartérite noueuse*. Revue du Praticien, 83 231/1958.
18. BEVERI P. *De la névrite hypertrophique familiale (type Pierre Marie)*. La Semaine médicale, 13/145/1910.
19. BROWN J.R. and BAKER A.B. *Diagnosis of the G.B. disease*. Am. J. Med., 2 45 1947.
20. BRUYN R.S. and STERN R.O. *A case of the progressive hypertrophic polyneuritis of Dejerine and Sottas with pathological examination*. Brain. 52 84/1929.
21. BYERS R. and TAFT L. *Chronic multiple peripheral neuropathy in childhood*. Pediatrics, 20 517/1957.
22. CASAMAJOR L. and ALPERT G.R. *Guillain-Barré syndrome in children (review of the literature and report of 3 additional cases)*. Amer. J. Dis. Child., 61 99 1941.
23. COIRAULT R., LARCAN A., DAVIDOU P. *Le syndrome de Guillain-Barré*. 1 volume, Paris, Masson éditeur, 1958.

24. COLLIER J. *Peripheral Neuritis*. Edinburgh Med. J., 39/697/1932.
25. DAGNELIE J. *Remarques sur quelques observations de polyradiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique et à évolution favorable*. Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie, 38/282/1938.
26. DEBRÉ R. et THIEFFRY S. *Remarques sur le syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant (à propos de 33 observations personnelles)*. Archives Françaises de Pédiatrie, 8/357/1951.
27. DECHAUME J. *Polynévrite infectieuse ou schwannite à virus neurotrope (documents histo-pathologiques)*. Revue Neurologique, 1/403/1932.
28. DEJERINE J. *Contribution à l'étude de la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*. Revue de Médecine, 16/881/1896.
29. DEJERINE J. et SOTTAS. *Sur la névrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance*. Comptes rendus et Mémoires Soc. Biol., 9^e série, 45/63/1893.
30. EUZIÈRE, DUC et PINEAU. *Problème des polyradiculonévrites syphilitiques. A propos d'un cas de polyradiculonévrite curable avec dissociation albumino-cytologique et réactions humérales positives*. Montpellier Médical, 27/1/1945.
31. FAU R., CHATEAU R. *Les formes atypiques de la polyradiculonévrite de Guillain-Barré ; à propos de cinq observations récentes*. J. Med. Lyon, 493/1957.
32. FONTANT, VERGER et Coll. *Forme à rechute de polyradiculonévrite curable*. Archives Françaises de Pédiatrie, 15/1283/1958.
33. FORD. *Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence*. Springfield, 2^e édition, 1944, p. 660.
34. FURTADO D. *Pathogénie du syndrome de Guillain-Barré*. Monatschr. Psychiat. u. Neurol., 119/264/1950.
35. FURTADO D. et GEORGE. *Polyradiculonévrite curable de forme récidivante*. Lisboa Medica, 17/137/1940.
36. GARCIN R., MALLARMÉ J. et RONDOT P. *Cryoglobulinémie et névrite multiple des membres inférieurs*. Rev. Neurologique, 97/142/1957.
37. GOMBAULT A. et MALLET. *Un cas de tabès ayant débuté dans l'en-*

- fance. Autopsie. Archives de Med. Exp. et d'Anath. Path., 1/3/385/1899.
38. GUILLAIN G., BARRÉ J. et STROHL. *Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire.* Bull. et Mém. S. Med. Hôp. Paris, 40/1462/1916.
 39. GUILLAIN G. *Radiculoneuritis with acellular hyperalbuminosis of the cerebrospinal fluid.* Arch. of Neurology and Psychiatry, 36/975/1936.
 40. GUILLAIN G. *Considérations sur le syndrome de Guillain-Barré.* Annales de Médecine, 54/81/1953.
 41. HAND M. and RUDOLPH M. *The prognostic significance of the Guillain-Barré syndrome.* Annals of Internal Medicine, 29/91/1948.
 42. HARRIS W. *Chronic progressive (endotoxic) polyneuritis.* Brain, 58/368/1935.
 43. HARRIS W. and NEWCOMB. *A case of relapsing interstitial hypertrophic polyneuritis.* Brain, 52/108/1929.
 44. HAYMAKER W. and KERNOHAN J.W. *Landry-Guillain-Barré syndrome : clinico-pathological report of 50 fatal cases and a critique of the literature.* Medicine, 28/59/1949.
 45. HECHT M.S. *Acute infective polyneuritis.* J. Pediat., 11/743/1937.
 46. HIGIER H. *Zur klinik der rezidivierenden Formen der polyneuritis Myelitis und Meningoencephalitis.* Zeitschr. f.d.ges. Neurol. u. Psychiat., 104/453/1926.
 47. HOESTERMANN E. *Über rekurrende polyneuritis.* Deutsche Zeitschr. F. Nervenheilk, 51/116/1914.
 48. HOLMES G. *Modern Medicine.* Oslo and Mac Crae, 6/508/1928).
 49. LAPRESLE J. *La prophyrie aiguë intermittente. Etude anatomo-clinique.* Thèse Paris, 1950.
 50. LARUELLE L. et REUMONT H. *Enquête anatomo-clinique dans huit cas de polyganglionévrites mortelles.* Rev. Neurol., 81/169/1949.
 51. LHERMITTE F. *L'A.C.T.H. dans le traitement de la polyradiculonévrite de Guillain-Barré.* Sem. Hôp. Paris, 30/281/1954.

52. LHERMITTE J. et MOUZON J. *Les formes radiculo-fibromateuses de la sclérose en plaques.* Rev. Neurol., 74/174/1942.
53. LINQUETTE M. et Coll. *Syndrome de Guillain-Barré à rechutes : Société de Médecine du Nord du 20 avril 1954.* In *Presse Médicale*, 1084/1954.
54. LOW N. et SCHNEIDER J. *Polyneuritis in children.* Pediatrics, 22/972/1958.
55. MACKAY R.P. *Year book of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, Year book Publishers.* Chicago, 1950, p. 107.
56. NATTRASS F.J. *Recurrent hypertrophic neuritis.* J. Neurol. and Psychopathol., 2/159/1921.
57. OLDHAM J.S. *Two cases of chronic polyneuritis in children.* Arch. Dis. Childhood, 28/75/1953.
58. PAKOZDY K. *Gravitate polyneuritis mit drei Rezidiven auberhalb der Schwangerschaft.* Deutsch. Med. Woch., 55/1509/1929.
59. PEREZ J. *Contribution à l'étude des radiculopolynévrites et du syndrome de Guillain-Barré chez l'enfant.* Thèse, Paris, 1950.
60. PUECH H. *Contribution à l'étude clinique des formes neurologiques de la porphyrie aiguë intermittente.* Thèse, Paris, 1956.
61. RABINOWITZ M.A. *Multi-névrite à rechutes chez une enfant.* Med. Rec. New York, 85/1030/1914.
62. REFSUM S. *Heredopathia atactica polyneuritiformis.* Acta Psychiat. et Neurologica.
63. REFSUM S., SALOMONSEN L., SKATVEDT M. *Heredopathia atactica polyneuritiformis.* J. Pediat., 35/355/1949.
64. REISNER H. und SPIEL W. *Zur frage der polyneuritis hypertrophicans.* Weiner Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 5/389/1952.
65. REITMANN N. et ROTSCHILD K. *Non-infectionous nature of G.B. syndrome with possible explanation of albumino-cytologic dissociation.* Ann. Int. Med., 32/923/1950.
66. RIMBAUD L., RISER et GÉRAUD. *De la sclérose en plaques chez l'enfant.* Revue Neurologique, 69/477/1938.

67. ROGER J. et BOUDOURESQUES J. *Deux observations de syndrome de Guillain-Barré à forme récidivante*. Rev. Neurol., 96/169/1957.
68. ROSS J. et BURY J.S. *Peripheral Neuritis*. 1 vol., 1893/118.
69. ROSSOLIMO G. *Sur une forme récurrente de la polynévrite interstitielle hypertrophique progressive de l'enfance avec participation du nerf moteur externe de l'œil*. Revue Neurologique, 7/558/1899.
70. ROUQUES L., HILLEMANT P., GILBRIN E. *Radiculo-névrite à rechute: syndrome de G.B. probable*. Revue Neurologique, 79/203 1947.
71. LE RUMEUR J. *Les rechutes dans le syndrome de Guillain-Barré*. Thèse, Paris, 1942.
72. RUKINAWA J. et BLOCK W. *Primary systemic amyloidosis ; a review and an experimental, genetic and clinical study of 29 cases, with particular emphasis on the familiar form*. Medicine, 35/239/1956.
73. SCHALLER W.F. *Progressive interstitial hypertrophic neuritis of childhood of Dejerine and Sottas : report of a case*. Arch. int. Med., 10/399/1912.
74. SCHOOT et JOUVET. *Polyradiculonévrites diabétiques (à propos de deux observations)*. Revue Neurologique, 97/393/1957.
75. SOUQUES A. et BERTRAND I. *Contribution à l'étude anatomo-pathologique de la névrite hypertrophique familiale*. Annales de Médecine, 5/209/1918.
76. STANTON J.B., MILLER H.G., GIBBONS. *Considérations sur quelques syndromes encéphalomyélitiques et radiculonévritiques*. Revue Neurologique, 89/46/1953.
77. STUCKE V.F. *Über die rezidivierende polyneuritis*. Nervenartz, 18/328/1947.
78. TARGOWLA J. *Polynévrite récidivante, envahissement des nerfs crâniens et diplégie faciale*. Revue Neurologique, 2/465/1894.
79. THÉVENARD A., VAN BOGAERT L., BERDET H. et ROUGERIE J. *Névrite hypertrophique progressive : un cas familial ayant débuté dans l'adolescence. Amélioration très importante après énévation sinu-carotidienne bilatérale*. Revue Neurologique, 94/3/1956.
80. THÉVENARD A. et BERDET H. *Remarques sur l'hypertrophie des nerfs périphériques*. Presse Médicale, 66/529/1958.

81. THOMAS H.M. *Recurrent polyneuritis*. Philadelphia Medical Journal, 1/885/1898.
82. THOMSON F.G. *Acute toxic polyneuritis*. British medical Journal, 2/1443/1910.
83. UNGLEY C. *Recurrent polyneuritis in pregnancy and puerperium affecting 3 membres of a family*. J. of Neurology and Psychopath., 53/15/1933.
84. VAN BOGAERT L. *La névrite hypertrophique*. In : *Traité de Médecine* (A. Ravina et J. Patel), vol. 16, p. 176.
85. VAN BOGAERT L. *Les polyganglio-radiculo-névrites*. In : « *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie* », 13/2/Bandteil A./p. 298/année 1958.
86. VICTOR M., BANKER B. and ADAMS R. *The neuropathy of multiple myélome*. Journal of Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 21/73/1958.
87. VIRCHOW R. *Ein fall von progressiver Muskelatrophie*. Arch. f. Path. Anat. u. Phys. u.f. Klin Med., 8/537/1855.
88. WAKSMAN B.H. and ADAMS R.D. *Allergic neuritis. An experimental disease of rabbits induced by the injection of peripheral Nerves tissue and Adjuvants*. J. Exp. Med./102/213/1955.
89. WAKSMAN B.H. and ADAMS R.D. *A comparative study of experimental allergic neuritis in rabbits, guinea pigs and mice*. J. Neuropt. and Exp. Neurol., 56/15/293/1956.
90. WIGMOSTAD A.K. *Polyradikulonevritt*. Nord. Med., 55/624/1956.

TABLE DES MATIERES

	Pages
<i>1^{re} PARTIE : ETUDE DES OBSERVATIONS</i>	9
I. - INTRODUCTION	11
II. - HISTORIQUE	13
III. - OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE	15
IV. - OBSERVATIONS PERSONNELLES	35
<i>2^e PARTIE : DISCUSSION</i>	57
I. - NOSOLOGIE	57
II. - ETIOLOGIE	58
III. - ETUDE CLINIQUE	59
IV. - FORMES CLINIQUES	65
V. - ANATOMIE PATHOLOGIQUE	69
VI. - PATHOGENIE	72
VII. - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	74
VIII. - TRAITEMENT	78
IX. - CONCLUSIONS	80
<i>BIBLIOGRAPHIE</i>	85

Imp. MOUSSY, GRUOT, BONNE
7, Rue de Martimprey - Meaux
